

DAS ERSCHEINUNGSBILD
DER LOCKED-IN-SYNDROMS,
DARGESTELLT
ANHAND VON 89 FÄLLEN
AUS DER LITERATUR – UNTER
BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER BEZIEHUNG VON KLINIK UND
PATHOLOGIE

Dagmar Mussbach

Kiss
inches
24

Aus der Neurologischen Klinik der Universität München

Direktor: Professor Dr. A. Schrader

DAS ERSCHEINUNGSBILD DES LOCKED-IN-SYNDROMS,
DARGESTELLT ANHAND VON 89 FÄLLEN AUS DER
LITERATUR - UNTERBESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER BEZIEHUNG VON KLINIK UND PATHOLOGIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von

Dagmar Mussbach

aus

Ebenhausen

im Jahr 1983

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät

der Universität München

Berichterstatter:

Prof. Dr. A. Schrader

Dekan:

Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 10.07.1984

DISSERTATIONS - UND FOTODRUCK FRANK GmbH
8000 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2809090

1. FACHLEHRER

2. INHALTSVERZEICHNIS

3. EINLEITUNG UND ALLGEMEINE BEMERKUNGEN
ZUR BEARBEITUNG DER FACHLEHRERARBEITEN
DURCH DIE SCHÜLER

3.1. ALLGEMEINE BEMERKUNGEN

3.2. BEARBEITUNG DER FACHLEHRERARBEITEN

3.3. BEARBEITUNG DER FACHLEHRERARBEITEN

3.4. BEARBEITUNG

3.5. BEARBEITUNG

3.6. BEARBEITUNG

Herrn Dr. K. Einhüpl möchte ich
für die Überlassung des Themas
und seine Unterstützung bei der
Bearbeitung herzlich danken.

4. INHALTSVERZEICHNIS

5. INHALTSVERZEICHNIS

5.1. ALLGEMEINE BEMERKUNGEN ZUR BEARBEITUNG

5.2. INHALTSVERZEICHNIS

5.3. BEARBEITUNG DER FACHLEHRERARBEITEN
DURCH DIE SCHÜLER

5.4. BEARBEITUNG DER FACHLEHRERARBEITEN
DURCH DIE SCHÜLER

5.5. BEARBEITUNG DER FACHLEHRERARBEITEN
DURCH DIE SCHÜLER

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1 <u>EINLEITUNG</u>	3
2 <u>HISTORISCHER ÜBERBLICK</u>	5
3 <u>DEFINITION DES LOCKED-IN-SYNDROMS UND ABGRENZUNG ZU ÄHNLICH ERSCHEINENDEN KRANKHEITSBILDERN</u>	7
3.1 DEFINITION DES LOCKED-IN-SYNDROMS	7
3.2 AKINETISCHER MUTISMUS NACH CAIRNS	8
3.3 VENTRALES PONS-SYNDROM	11
3.4 ALPHA-KOMA	11
3.5 APALLISCHES SYNDROM	12
3.6 VERTEBRO-BASILÄRE INSUFFIZIENZ	13
4 <u>ZUR METHODE</u>	15
5 <u>ERGEBNISSE</u>	17
5.1 ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG	17
5.2 URSACHE - RISIKOFAKTOREN DES LIS	22
5.3 BEGLEITERKRANKUNGEN - RISIKOFAKTOREN DES LIS	30
5.4 PRODROMALERSCHEINUNGEN I: FRÜHSYMPTOME	32
5.5 PRODROMALERSCHEINUNGEN II: VORSYMPTOME	37

	Seite
5.6 NEUROLOGISCHES ZUSTANDSBILD DES KOMPLETTEN LIS	40
5.6.1 Vegetative Funktionen	43
5.6.2 Liquor	46
5.6.3 Weitere Laboruntersuchungen	48
5.6.4 Angiografie	48
5.6.5 Therapie	49
5.6.6 Sektionsbefunde	50
5.7 BEWUSSTSEINSLAGE UND EEG WÄHREND DES KOMPLETTEN LIS	55
5.7.1 Verläufe der Bewußtseinslage	55
5.7.2 EEG	57
5.8 LOKALISATION DES VERSCHLUSSES BEI THROMBOSIERUNG IM VERTEBRO-BASILÄREN STROMBAHNBEREICH	58
5.9 ÜBERLEBENSRATE	61
5.10 VERLAUFSDAUER DES GESAMTEN KRANKHEITSGESCHEHENS	64
5.11 VERLAUFSTYPEN	68
6 <u>DISKUSSION</u>	71
7 <u>ZUSAMMENFASSUNG</u>	83
8 <u>ANHANG</u>	85
9 <u>BIBLIOGRAPHIE</u>	97

LEBENSLAUF

Ein ungewöhnliches Krankheitsbild, welches inzwischen als Locked-in-Syndrom bekannt wurde, hat in den letzten Jahrzehnten zunehmend an Bedeutung gewonnen - der Begriff des LiS wurde von PLUM und POSNER (1966) geprägt.

Pathophysiologisch handelt es sich um eine Infarzierung der ventralen Pons mit unterschiedlicher Tegmentbeteiligung; Erweichungen finden sich mitunter auch in den angrenzenden Bereichen von Mesencephalon, Medulla oblongata und seltener im Cerebellum.

Klinisch erscheinen die Patienten auf den ersten Blick bewußtlos, sind aber tatsächlich bei vollem Bewußtsein, dabei tetraplegisch und mutistisch, bei Paralyse der kaudalen Hirnnerven.

Aufgrund dieser weitreichenden motorischen Ausfälle ist nahezu jegliche Willkürbewegung aufgehoben, außer der Möglichkeit einer willkürlichen Augenbewegung - auf Kommando oder spontan -, die gewöhnlich in Öffnen und Schließen der Augenlider zusammen mit erhaltener vertikaler und in ganz seltenen Fällen auch lateraler konjugierter Blickbewegung besteht. Daß diese Patienten bei Bewußtsein sind, beweist die Tatsache, daß eine begrenzte Kommunikation durch antrainierte Augensignale aufrechterhalten werden kann.

Vermutlich die erste nachgewiesene Beschreibung des LiS unter der Bezeichnung "Basiliaristhrombose" ist uns von M. DAROLLES (1875) überliefert.

Auch in der Belletristik fand dieses ungewöhnliche Krankheitsbild Beachtung. In Alexandre Dumas "Der Graf von Monte Christo" wird M. Noirtier de Villefort als jemand beschrieben, der außer der Fähigkeit, die Augen und Augenlider zu bewegen, gelähmt erscheint, dabei aber bei vollem Bewußtsein ist.

"Unbeweglich wie ein Leichnam saß der Greis in seinem Stuhl, doch bewies der lebhafte und intelligente Blick ..., daß sein Geist noch vollkommen frisch war ... Schon konnte er nicht mehr durch eine Geste zum Ausdruck bringen, was er wünschte, schon war ihm die Sprache versagt. Er befahl mit den Augen und dankte mit den Augen, kurz er war ein Leichnam mit lebendigen Augen ... Es war Übereinkunft, daß der Greis bejahte, indem er die Augen schloß, verneinte, indem er blinzelte." (47. Kapitel des Romans)

E.A. KAHN et al. (1969) führten deshalb auch das Synonym "Monte-Christo-Syndrom" ein, das sich allerdings nicht durchsetzte.

Es steht außer Frage, daß das LIS als klinische Entität immer schon bestand. Die Tatsache, daß es in der Medizingeschichte als eigenständiges Krankheitsbild so spät erst entdeckt wurde, hängt vermutlich mit der Tatsache zusammen, daß der Bewußtseinszustand der betroffenen Patienten nicht adäquat beurteilt werden konnte. C.H. HAWKES (1974) berichtet in einer Studie, daß viele Patienten mit Locked-in-Syndrom unter der Diagnose "Koma unklarer Ursache" in seine EEG-Abteilung eingewiesen wurden; daß nach genauer Untersuchung des Patienten und aufgrund der EEG-Ableitungen die erhaltene Bewußtseinslage aber zweifelsfrei nachgewiesen werden konnte.

Daher ist die Kenntnis dieses Krankheitsbildes und die Abgrenzung gegen ähnlich erscheinende, die aber tatsächliche Störungen des Wachbewußtseins aufweisen, wie z. B. akinetischer Mutismus, Alpha-Coma, apallisches Syndrom usw., von großer klinischer Bedeutung. Nur wenn der behandelnde Arzt das Krankheitsbild kennt, wird ihm nicht der Fehler unterlaufen, die Bewußtseinslage des Patienten falsch einzuschätzen.

2 HISTORISCHER ÜBERBLICK

In der medizinischen Literatur wurden bereits vor mehr als 100 Jahren Kasuistiken mit LiS beschrieben. Diese wurden allerdings nicht als eigenständiges Krankheitsbild gekennzeichnet, sondern verschiedenen Syndromen zugeordnet. Die ersten nachgewiesenen Fälle sind die Beschreibung eines LiS unter der Bezeichnung "Basilaristhrombose" von M. DAROLLES (1875) sowie eines weiteren Falles in GOWERS' "Textbook of Nervous Diseases" (American edition) von 1888. Im "Textbook of Nervous Diseases" wird zunächst die Korrelation zwischen Verschuß der A. basilaris und der entsprechenden peripheren Lähmung in Form von Quadriplegie sowie der beteiligten Hirnnerven dargestellt. Im weiteren heißt es:

"The patient may lie for some days in a state of incomplete coma, can be roused to open his eyes, but does not speak."

Diese Darstellung entspricht genau der Definition des LiS von PLUM und POSNER (1966).

Historische Darstellungen von Fällen mit A. basilaris-Thrombose ohne spezifische LiS-Symptomatik sind darüber hinaus von M.G. Hayem (1868) als pathologisch-anatomische Beschreibungen und als klinische Studien von E. Leyden (1882) erhalten.

Als eigenständiges Krankheitsbild bekannt wurde der Zustand erst, nachdem PLUM und POSNER (1966) den Begriff LiS einführten. Tatsächliche Aufmerksamkeit wurde dieser besonderen Erkrankung aber erst zuteil, nachdem R.E. NORDGREN et al. (1971) sieben dieser Fälle veröffentlichten und dieses Krankheitsbild damit in Fachkreisen bekannt machten.

Bezüglich der diagnostischen Maßnahmen ist die Wertigkeit der vertebralen Angiographie bei der Verdachtsdiagnose Basilaris-Thrombose hervorzuheben. Bis zur Möglichkeit der Durchführung einer Angiographie war die Diagnose eine retrospektive. 1956 stellte H.

HAUGSTED die angiographische Diagnose eines Verschlusses der A. basilaris. Kurz darauf, während der späten 50er Jahre, folgten weitere angiographische Untersuchungen zu diesem Gegenstand, u. a. von J.St.C. ELKINGTON (1958), J.S. MEYER et al. (1960) sowie H. KRAYENBÜHL und M.G. YASARGIL (1961).

Die craniale Computer-Tomografie hat hinsichtlich der lokalisatorischen Diagnostik gewisse Bedeutung erlangt.

3 DEFINITION DES LOCKED-IN-SYNDROMS UND ABGREN- ZUNG ZU ÄHNLICH ERSCHEINENDEN KRANKHEITSBIL- DERN

Gemäß der Definition des LiS gilt es, dieses Krankheitsbild

- a) von anderen, ähnlich erscheinenden klinischen Zuständen bzw.
 - b) nach entsprechenden anatomisch-pathologischen Gesichtspunk-
ten, soweit faßbar,
- abzugrenzen.

Von wesentlicher Bedeutung sind hier vor allem die Syndrome:

- "akinetischer Mutismus"
- "apallisches Syndrom"
- "ventrales Pons-Syndrom"
- "Decerebration" oder "Decortication"
- "Alpha-Koma"
- "Pseudokoma"
- "Vertebral-Basilarinsuffizienz",

die in der Literatur häufig unkritisch und willkürlich verwendet werden, um differente neurologische Zustandsbilder zu klassifizieren. Aus theoretischen, vor allem aber auch aus praktisch-klinischen Gründen ist es wichtig, diese Begriffe und Zustände, soweit zur Zeit methodisch möglich, zu trennen.

3.1 DEFINITION DES LOCKED-IN-SYNDROMS

Das klassische LiS ist gekennzeichnet durch die vollständige Bewegungslosigkeit des Organismus, ausgenommen vertikaler und in Ausnahmefällen auch horizontaler Blickbewegungen sowie erhaltener Beweglichkeit der Augenlider - bei vollständig erhaltenem Bewußtsein.

Das morphologische Substrat dieser Erscheinungsform sind in der Regel bilaterale Läsionen kortikospinaler, kortikobulbärer und tonusregulierender Fasersysteme des Hirnstammes sowie in der Regel der zentralen Fasern für die horizontale Blickbewegung. Die am weitesten oral abzweigenden kortikobulbären Faserbündel für die Augenmuskelkerne bleiben unversehrt, so daß sich hieraus das zur generellen Bewegungsunfähigkeit kontrastierende Erhaltenbleiben willkürlicher Lid- und vertikaler Augenbewegungen erklärt. Deshalb können die betroffenen Patienten nicht sprechen, aber sehen und hören und sich - entsprechende Intelligenz vorausgesetzt - mit Hilfe von Lidschlag- oder Augenbewegungen verständlich machen.

Ebenfalls, zumindest teilweise, unversehrt bleiben die aktivierenden, aszendierenden Fasersysteme des ponto-mesenzephalen Tegmentums, woraus sich die erhaltene Bewußtseinslage ableiten läßt.

Synonyma des Locked-in-Syndroms sind:

- de-efferented State
- Pseudokoma
- Monte-Christo-Syndrom
- Cerebromedullospinal-Disconnection Syndrom.

3.2 AKINETISCHER MUTISMUS NACH CAIRNS

1941 veröffentlichten H. CAIRNS et al. folgende Beschreibung einer Patientin mit einer Epidermoid-Zyste des 3. Ventrikels; ein Symptombild, welches sie als akinetischen Mutismus bezeichneten:

"Die Patientin schlief ungewöhnlich viel, war aber leicht erweckbar. Im voll entwickelten Zustandsbild machte sie keinerlei Versuche zu sprechen und lag bewegungslos. Nur die Augen folgten dem Beobachter oder auch bewegten Objekten beständig und reagierten auf Geräusche durch Hinwendung der Blickbewegung. Dabei war die Patientin stumm oder antwortete auf Fragen leise und einsilbig. Oft wiederholte Kommandos konnte sie langsam und unvollständig ausführen; willkürliche Be-

wegungen sowie emotionale Erregungen wurden gewöhnlich nicht beobachtet.

Über einen Zeitraum von acht Monaten wurde die Zyste dreimal punktiert, woraufhin jeweils ihre normale Sprech- und Bewegungsfähigkeit für einige Stunden oder Tage wieder hergestellt wurde. Es bestand Amnesie für die akinetischen Perioden."

Für diesen besonderen klinischen Zustand gibt es verschiedene Erklärungsmodelle:

D. DENNY-BROWN (1962) z. B. wies darauf hin, daß der akinetische Mutismus charakteristischerweise bei Patienten mit schweren bilateralen Läsionen des Globus pallidus auftritt.

W. PENFIELD und H. JASPER (1954) beschrieben ein "centrencephalic system", welches im oberen Hirnstamm lokalisiert sein und einen zentralen Koordinations- und Integrationsbereich für verschiedene Bereiche des Cortex darstellen soll. Demnach könnte man den akinetischen Mutismus, verursacht durch eine isolierte Paralyse des "centrencephalic system" ansehen. Auf dieser theoretischen Basis kann der akinetische Mutismus als Hemmung der kortikalen motorischen Funktion angesehen werden, obwohl die Läsionen im Bereich des oberen Hirnstammes lokalisiert sind und der zerebrale Cortex nicht direkt involviert ist.

H. CAIRNS et al. selber vertraten die Ansicht, daß bei diesem Krankheitsbild keine Unterbrechung der langen Bahnen vorläge. Sie vermuteten, daß die primäre Störung, hervorgerufen durch den Druck der Zyste, die hypothalamisch-thalamischen Bahnen entlang des 3. Ventrikels betreffen, so daß die ungewöhnlichen reversiblen Störungen der kortikalen Funktion durch eine Beeinträchtigung des normalen Stroms der Impulse von ihrem Ausgangsort zum Cortex hervorgerufen würden. (CAIRNS et al., 1941) Somit könnte man diese Erscheinungen einer Störung der kortikalen Funktion aufgrund einer Hemmung der afferenten Impulse zuschreiben. (H. CAIRNS, 1947)

M.F. SKULTERY, der die Literatur im Hinblick auf diese Frage durcharbeitete, berichtete 1968, daß die Läsionen sich entsprechend vom Hirnstamm über die Basalganglien zum bilateralen Gyrus cinguli erstrecken könnten.

Obwohl das Bild des LIS dem akinetischen Mutismus klinisch ähnelt und somit mit diesem scheinbar verwechselt werden könnte, ist der pathogenetische Mechanismus und damit auch die klinische Symptomatik bei genauerer Untersuchung ein völlig anderer.

Der Locked-in-Syndrom-Patient ist tatsächlich bei vollem Bewußtsein, was sich aus der Lokalisation der Läsion folgerichtig ergibt, während der Patient bei akinetischem Mutismus nur wach erscheint. Die Akinese entsteht beim Locked-in-Syndrom durch eine tatsächliche Zerstörung der descendierenden motorischen Bahnen und entspricht somit einer Lähmung im herkömmlichen Sinne des Begriffs; beim akinetischen Mutismus liegt offensichtlich keine Schädigung dieser Bahnen vor. A. KLEE bestätigte die Intaktheit der langen motorischen und sensorischen Fasern durch autoptische Untersuchungen an verstorbenen Patienten mit akinetischem Mutismus.

Der Patient mit akinetischem Mutismus hätte die objektive Möglichkeit aufgrund der Intaktheit der entsprechenden Bahnen, seine Extremitäten zu bewegen und zu sprechen, ist aber aufgrund der vorliegenden Bewußtseinstrübung nicht dazu in der Lage. (O. MARKAND, 1975)

Der LiS-Patient mag bei oberflächlicher Betrachtung bewußtlos erscheinen; kommuniziert man aber entsprechend seiner Störung über Augensignale mit ihm, so wird man feststellen, daß sein Bewußtsein vollständig intakt ist.

Ein Synonym des akinetischen Mutismus ist "Coma vigile".

3.3 VENTRALES PONS-SYNDROM

Es gibt Autoren, wie z. B. R. REUTHER und W. DORNDORF (1973) oder S. SHAFETY (1969), die das klinische Bild des LiS als ventrales Pons-Syndrom bezeichnen. Pathologisch-anatomisch sind Läsionen der ventralen Pons tatsächlich die wesentliche Ursache der Erkrankung. Doch scheint es nicht angemessen, von ventralem Pons-Syndrom als Synonym zu sprechen, da auch in den der ventralen Pons benachbarten Bereichen lokalisierte Erweichungen zu demselben klinischen Bild führen können. Es bestehen häufig zusätzlich Läsionen im Bereich der Medulla oblongata bzw. im Mesencephalon und/oder Cerebellum. Auch dehnt sich die Infarktzone in vielen Fällen über die ventrale Pons hinaus ins Tegmentum aus. Dieser Begriff sollte dementsprechend als Synonym für das LiS nicht verwendet werden, da er die morphologischen Gegebenheiten des Krankheitsbildes nicht exakt widerspiegelt.

3.4 ALPHA-KOMA

Der Begriff des Alpha-Koma kennzeichnet die Verbindung des klinisch nachweisbaren Koma bei spezifischem EEG-Muster, das vorwiegend Alpha-Aktivität aufweist und damit einem Zustand der Wachheit entspricht. Dieses Phänomen ist in der Literatur bereits wiederholt dokumentiert worden, u. a. von R.J. WILKUS et al. (1971), A. LUNDERVOLD et al. (1956), C. LOEB (1958) u. a.

Auch B.F. WESTMORELAND et al. (1975) berichten in einer Studie über 13 komatöse Infarktpatienten, die bei wiederholt durchgeführten EEG-Ableitungen vorwiegend Alpha-Aktivität aufwiesen. WESTMORELAND et al. hatten ihre Patienten ausgehend von dem pathogenetischen Mechanismus der Erkrankung in zwei Gruppen aufgeteilt. Die erste Gruppe bestand aus acht Patienten mit Hirnstamminfarkten, die zweite aus fünf Patienten mit diffusem hypoxischem Hirnschaden infolge Atem- oder Kreislaufstillstand.

Die Sektion von Patienten der ersten Gruppe ergab, daß im Gegensatz zum LiS in diesen Fällen über die ventrale Pons hinaus wesentliche Teile des pontinen bzw. mesenzephalen Tegmentums und Tectums sowie auch Thalamus, Hypocampus und zum Teil der zerebrale Cortex von der Infarzierung involviert waren. Bei der Sektion von Patienten der zweiten Gruppe zeigten sich weit verbreitete ischämische neuronale Veränderungen im Bereich des zerebralen Cortex, in Cerebellum, Thalamus, Basalganglien und Hypocampus; ein Patient wies auch ischämische Veränderungen im Bereich des Hirnstammes auf.

Aus der Darstellung dieser Kasuistiken lassen sich deutlich die wesentlichen Unterschiede zum LiS ablesen. Die LiS-Patienten sind nachweislich bei vollem Bewußtsein in Korrelation zu der streng begrenzten morphologischen Veränderung im Hirnstammbereich. Die Patienten im Zustand des Alpha-Coma sind nachweislich nicht ansprechbar, obwohl das EEG-Muster Wachheit vorgibt. Die infarzierten Bereiche haben in diesen Fällen eine weit größere Ausdehnung und schließen bei Läsionen im ponto-mesenzephalen Bereich die aktivierenden aufsteigenden Fasersysteme des Tegmentums in weiten Teilen ein.

3.5 APALLISCHES SYNDROM

Das apallische Syndrom ist gekennzeichnet durch eine funktionelle Abkoppelung des Hirnstammes vom gesamten Hirnmantel. Die Patienten sind tief bewußtlos und bieten klinisch das Bild eines Mittelhirnsyndroms. Fakultativ werden orale Automatismen, Myoklonien und starke Beeinträchtigungen der vegetativen Funktionen beobachtet. Die Störung des Wachbewußtseins beruht auf der Beeinträchtigung der Formatio reticularis. Die Patienten befinden sich im tiefen Koma und liegen mit geschlossenen Augen meist ohne jegliche Reaktion; es gibt auch Zustände, bei denen die Patienten mit geöffneten Augen ins Leere starren, ohne zu fixieren oder auf äußere Reize zu antworten.

Pathophysiologisch liegen diesem Krankheitsbild multiple sekundäre Gewebsschäden in den Stammganglien, im limbischen System, auf verschiedenen Ebenen des Hirnstamms und im Marklager der Hemisphären zugrunde. (K. POECK, 1978)

Die EEG-Veränderungen können von Null-Linie (Isoelektrisch-EEG) bis zum persistierenden Alpha-Rhythmus variieren. (B. JENNETT, F. PLUM, 1972).

Nach K. POECK (1978) zeigt das EEG "je nach Ausdehnung und Ort der Läsion und abhängig vom Verlaufsstadium synchronisierte Gruppen rhythmischer langsamer Wellen bei Läsionen im oralen Hirnstamm oder eine desynchronisierte Aktivität bei pontinen und infrapontinen Läsionen. Ein alpha-ähnliches EEG ist in diesem Zustand vom EEG des gesunden durch differente Verteilung der dominierenden Amplituden sowie durch fehlende Reaktivität auf sensorische Stimuli zu differenzieren."

Im Gegensatz zum Locked-in-Syndrom sind Patienten mit apallischem Syndrom tief bewußtlos und weisen Läsionen im Kortex, in subkortikalen Strukturen und im Hirnstamm auf.

3.6 VERTEBRO-BASILÄRE INSUFFIZIENZ

Der Begriff der "vertebro-basilären Insuffizienz" wurde von D. DENNY-BROWN (1953) eingeführt, um einen Zustand zu kennzeichnen, der zu einer Mängeldurchblutung im vertebro-basilären Strombahnbereich führt. Obwohl dieser Begriff aufgrund seiner Ungenauigkeit von vielen Autoren kritisiert wurde, u.a. auch von R.D. ADAMS (1958), findet er weiterhin in der Literatur Verwendung.

Der Begriff soll den reversiblen pathophysiologischen Prozeß einer Mängeldurchblutung kennzeichnen. Die Symptome der vertebro-basilären Insuffizienz sind nach M.M. SCHECHTER und L.H. ZINGESER (1965) in der Reihenfolge der Häufigkeit folgende:

1. Störungen des Gleichgewichts
2. Sehstörungen
3. vegetative Störungen, z. B. vasomotorischer und kardiorespiratorischer Art
4. Kopfschmerzen - heftig und gewöhnlich okzipital
5. Bewußtseinsstörungen
6. motorische Störungen
7. Hörstörungen
8. somatisch-sensorische Störungen des Gesichts oder der Peripherie
9. Migräne ähnelnde Attacken
10. Konvulsionen

Diese Symptome entsprechen - in Übereinstimmung mit den anatomischen Gegebenheiten und dem pathophysiologischen Mechanismus der Erkrankung - den in dieser Untersuchung herausgearbeiteten sogenannten "Frühsymptomen" des LiS.

Die vorliegende Untersuchung umfaßt 89 Patienten mit LiS, die aus kasuistischen Mitteilungen zusammengestellt wurden und hinsichtlich klinischer und medizinisch-technischer Kriterien untersucht wurden. Den Begriff des LiS prägten PLUM und POSNER 1966 für die Patienten mit Hirnstamm-Insulten, deren morphologisches Substrat ein Infarkt im Bereich der ventralen Pons mit unterschiedlicher Ausdehnung ins Tegmentum war. Darüberhinaus sind neben Infarkten als Ursache dieser spezifischen Erkrankung inzwischen eine Reihe anderer Hirnstammprozesse bekannt, die klinisch ebenfalls zu einem LiS führen können.

Eingeschlossen in die Untersuchung wurden alle Patienten, die die charakteristischen Kriterien des klassischen LiS aufwiesen: die Tetraparese, das erhaltene Bewußtsein, den Mutismus und den Ausfall der Willkürmotorik des Gesichts infolge der Hirnnervenparese bei Intaktheit der Lid- und (in der Regel nur vertikalen) Okulomotorik bei erhaltener Hör- und Sehfähigkeit. Über Augen- und Lidschlagbewegungen ist bei diesen Patienten eine non-verbale Kommunikation aufrechtzuerhalten.

Ausgegrenzt wurden die Patienten mit inkomplettem LiS, das heißt, solche Patienten, die im Sinne der Definition des LiS hinsichtlich Klinik und Pathologie nur teilweise in der Spezifität ihrer Erkrankung die o. g. Kriterien erfüllten.

In die Untersuchung nicht einbezogen wurden ferner solche Kasuistiken, die aufgrund unzureichender Informationen nicht verwertbar waren.

Die Kasuistiken wurden nach folgenden Kriterien aufgelistet:

1. Alters- und Geschlechtsverteilung
2. Ursachen - Risikofaktoren
3. Begleiterkrankungen - Risikofaktoren

4. Frühsymptome
5. Vorsymptome
6. neurologisches Zustandsbild des kompletten LiS
 - 6.1 vegetative Funktionen
 - 6.2 Liquor
 - 6.3 weitere Laboruntersuchungen
 - 6.4 Angiographie
 - 6.5 Therapie
 - 6.6 Sektionsberichte
7. Bewußtseinslage und EEG
8. Lokalisation des Verschlusses bei Thrombosierung im vertebro-basilären Strombahnbereich
9. Überlebensrate
10. Verlaufsdauer des gesamten Krankheitsgeschehens
11. Verlaufstypen
12. Verlaufsbeobachtung der Überlebenden

Die einzelnen Angaben zu den Kriterien beziehen sich jeweils auf den Zustand des kompletten LiS, wenn nicht ausdrücklich andere Zeitangaben gemacht werden.

Leider unterscheiden sich die Kasuistiken zum Teil erheblich in ihrem Informationsgehalt in bezug auf die zu untersuchenden Kriterien, so daß nicht zu jedem Fall komplett alle Items erhoben werden konnten. Die Auswahl der Daten ist also durch die von den Kasuistiken vorgegebenen Informationen begrenzt.

Grundlage der Arbeit bildet die seit der Begriffsprägung von PLUM und POSNER (1966) herausgegebene englische, deutsche und französische Literatur über das LiS. Darüberhinaus wurden aus einer Vielzahl von Kasuistiken von vor und nach 1966 über die oben angeführten fälschlicherweise benutzten Synonyma wie Basilaristhrombose, vertebral-basiläre Insuffizienz, akinetischer Mutismus usw. vereinzelte LiS-Fälle herausgesucht. Es wurde versucht, alle relevanten Daten über das Gebiet des LiS zu erfassen. Einen Anspruch auf absolute Vollständigkeit der publizierten Fälle kann die Arbeit mit letzter Sicherheit nicht gewährleisten, nicht zuletzt aufgrund der immer noch vorhandenen unterschiedlichen Benennung des doch in sich klar abzugrenzenden Krankheitsbildes.

5 ERGEBNISSE

5.1 ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG

Von den 89 vorliegenden Fällen mit LiS wurden in 18 Fällen keine Alters- bzw. Geschlechtsangaben gemacht. Es ist somit von einem Gesamt von 71 Fällen auszugehen, das weiter aufzuschlüsseln ist.

TABELLE 1

Erkrankungsalter des LiS in Korrelation zur Geschlechtsverteilung

Alter in Jahren	Geschlecht		Anzahl der Fälle
	männlich	weiblich	
16 - 30	6	3	9
31 - 40	12	5	17
41 - 50	11	1	12
51 - 60	5	7	12
61 - 70	11	6	17
71 - 80	1	2	3
81 und älter	-	1	1
Anzahl gesamt	46	25	71
in Prozent	65 %	35 %	100 %

Abb. 1 hierzu siehe nächste Seite

Hier zeigten sich folgende Ergebnisse:

Das Alter der Patienten variiert von 16 bis 90 Jahren. Betroffen sind 46 Männer und 25 Frauen, entsprechend 65 % bzw. 35 % der Fälle. Der Anteil der Männer beträgt also etwa zwei Drittel zum Anteil der Frauen. Untersucht man die Häufigkeitsverteilung des Erkrankungsalters, so zeigen sich in der Untergruppe der Männer drei nahezu gleichverteilte Häufigkeitsgipfel im 3., 4. und 6. Lebensjahrzehnt. Bei Frauen ist die Erkrankung vor allem im 5. und 6. Lebensjahrzehnt gehäuft zu beobachten.

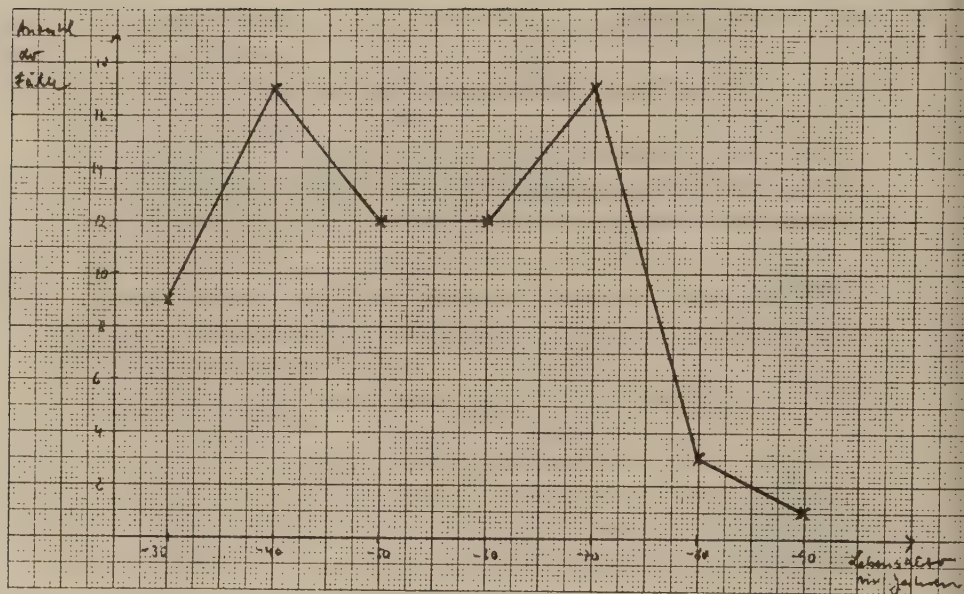


Abb. 1 Häufigkeit der Erkrankung im Verhältnis zum Lebensalter

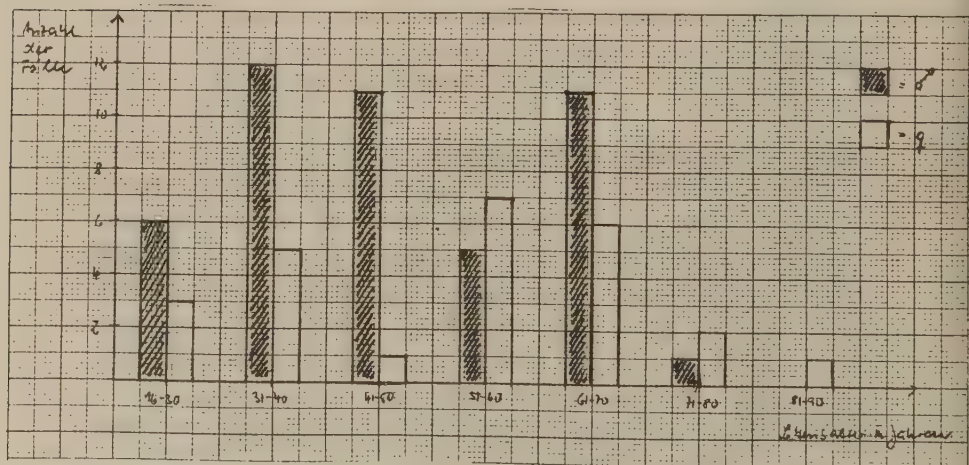


Abb. 2 Erkrankungsalter im Verhältnis zur Geschlechtsverteilung

Addiert man die Anzahl der Fälle von Männern und Frauen einer Altersgruppe, so ergeben sich zwei Häufigkeitsgipfel der Ersterkrankung; der erste findet sich in der Altersgruppe zwischen dem 31. und 40., der zweite zwischen dem 61. und 70. Lebensjahr. Beide Untergruppen sind mit 17 Fällen gleich stark vertreten.

Faßt man die Patienten mit LiS, bei denen es zu einem ischämischen bzw. haemorrhagischen Insult im Bereich der Pons auf dem Boden zerebralsklerotischer Veränderungen kam, zu einer Untergruppe zusammen, so ergibt sich hier folgende Altersverteilung:

TABELLE 2

Altersverteilung in Korrelation zur Geschlechtsverteilung und Überlebensrate bei LiS auf der Grundlage zerebralsklerotischer Veränderungen

Alter in Jahren	Fälle insgesamt	Geschlecht		tot / überlebend
		männlich	weiblich	
41 - 50	7	6	1	alle verstorben
51 - 60	7	5	2	alle verstorben
61 - 70	15	10	5	alle verstorben
71 - 80	3	1	2	alle verstorben
Anzahl gesamt	32	22	10	alle verstorben
in Prozent	100 %	69 %	31 %	

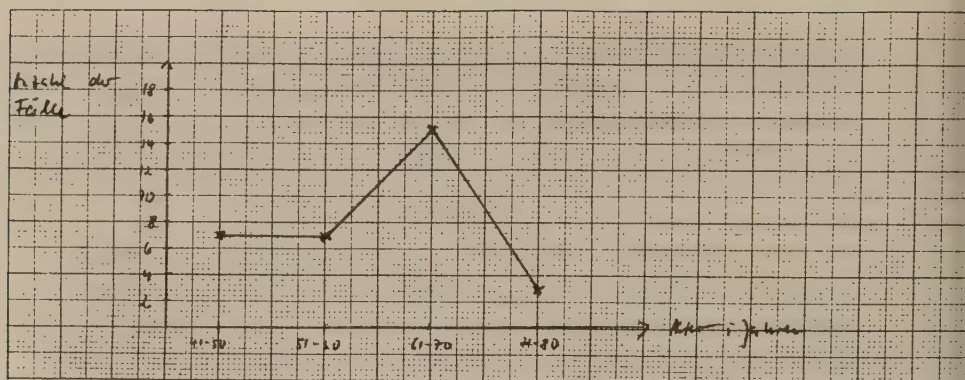


Abb. 3 Häufigkeit der Erkrankung im Verhältnis zum Lebensalter (Untergruppe: LiS auf dem Boden zerebralsklerotischer Veränderungen)

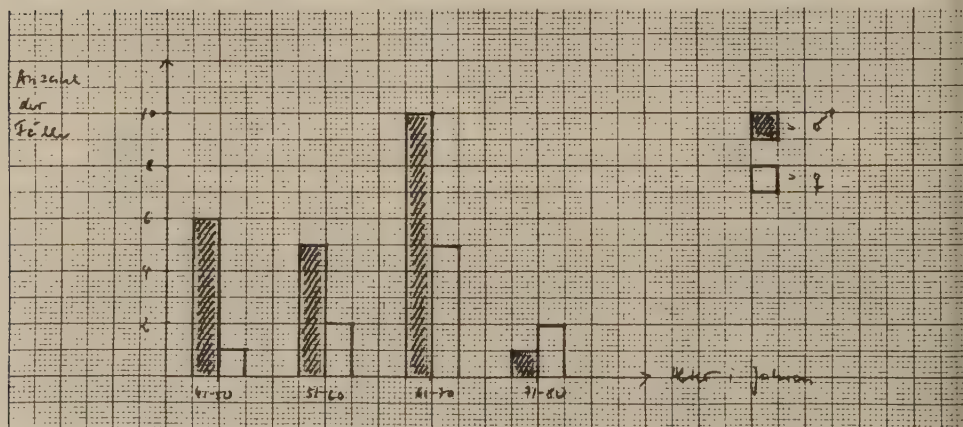


Abb. 4 Erkrankungsalter im Verhältnis zur Geschlechtsverteilung (Untergruppe: LiS auf dem Boden zerebralsklerotischer Veränderungen)

In 32 Fällen mit LiS, von denen auch Altersangaben vorliegen, wurde als Ursache des Krankheitsgeschehens ein ischämischer oder haemorrhagischer Infarkt auf dem Boden einer Zerebralsklerose unterschiedlichen Ausmaßes vorwiegend im Ponsbereich vorgefunden.

In dieser Untergruppe sind die Männer mit 69 %, die Frauen mit 31 % vertreten. Hier gibt es im Vergleich zur Tabelle 1 nur einen Häufigkeitsgipfel; dieser liegt im 6. Lebensjahrzehnt. In dieser Altersgruppe sind die Männer mit doppelt sovielen Fällen vertreten wie die Frauen. Im 4. und 5. Lebensjahrzehnt ist die Häufigkeit des Auftretens gleichmäßig mit je sieben Fällen verteilt, wobei in diesen beiden Untergruppen der Anteil der Männer deutlich überwiegt. Im 7. Lebensjahrzehnt scheint die Erkrankung seltener aufzutreten, eine Aussage über die Geschlechtsverteilung läßt sich hier nicht machen. Auffälligerweise führte die Erkrankung in dieser Untergruppe in jedem Fall zum Exitus. In den jüngeren Altersgruppen, d. h. dem 2. und 3. Lebensjahrzehnt, treten, wie zu erwarten, arteriosklerotische Veränderungen als Ursache der Erkrankung überhaupt nicht in Erscheinung. Hier findet sich eine Vielfalt an Ursachen und Risikofaktoren, die im Zusammenhang mit dem LiS zu sehen sind, wie z. B. Patienten mit Schädelhirntraumen, die Einnahme von Ovulationshemmern, allergisch-toxische Ursachen usw. (siehe Anhang II)

TABELLE 3

Überlebenszeit nach Auftreten des kompletten LiS bei
Infarzierung zerebralsklerotischer Genese

Überlebenszeit	Anzahl der Fälle
24 Stunden	3
2 Tage	3
3 Tage	1
4 Tage	3
5 Tage	3
6 Tage	2
11 Tage	1
14 Tage	2
17 Tage	2
20 Tage	1
26 Tage	1
4 Wochen	3
5 Wochen	1
6 Wochen	1
2 Monate	1
3 Monate	1
4 Monate	2
5 Monate	1

Insgesamt 32 Fälle

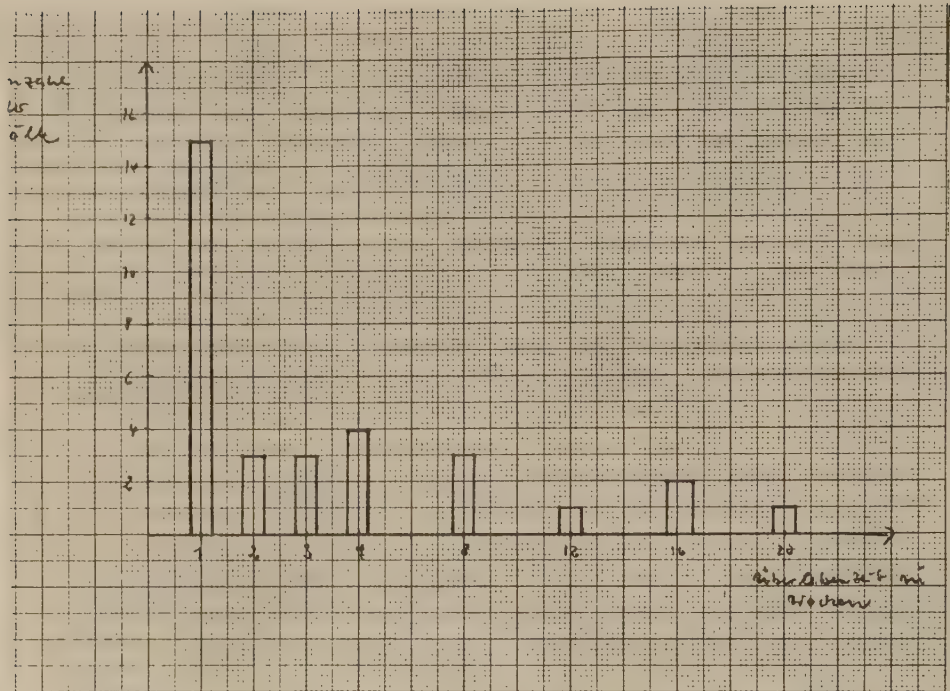


Abb. 5 Überlebenszeit in Wochen (Untergruppe LiS auf dem Boden zerebral-sklerotischer Veränderungen)

5.2 URSACHE - RISIKOFAKTOREN DES LIS

Der ursprüngliche Gedanke, die Kasuistiken nach Ursachen bzw. Risikofaktoren und Begleiterkrankungen getrennt aufzuschlüsseln, ließ sich in vielen Fällen nicht durchführen; zum Teil sind die Angaben wie oben angeführt in einzelnen Fällen nicht ausreichend, vor allem aber stellt sich bei einer Vielzahl der Patienten das grundsätzliche Problem, daß die Ursache der Erkrankung nicht eindeutig zu klären ist.

Ist z. B. die Ovulationshemmer-Einnahme bei einer jungen, gesunden Frau ohne weitere Risikofaktoren als Ursache oder Risikofaktor des LIS anzusehen?

Warum führt Heroinabusus bei einem jungen, gesunden Mann zum LiS und bei unzähligen anderen nicht?

Ist die Heroin-Applikation Risikofaktor oder Ursache?

Gibt es Begleiterkrankungen, die nur nicht als solche erkannt oder angeführt wurden?

Eindeutig scheinen die Fälle mit generalisierter Zerebralsklerose bei Verschuß im vertebro-basilären Strombahnbereich als ursächlich für das Krankheitsgeschehen vorzuliegen. Ebenso Fälle mit schwerer generalisierter Zerebralsklerose ohne kompletten Verschuß.

Andererseits können ebenso eindeutig Symptome wie z. B. Hypertonie oder Diabetes mell. als Begleiterkrankungen angesehen werden, die nicht unmittelbar zur Erkrankung des LiS führen, aber die generell über Gefäßveränderungen als Steinchen im Gefüge der Erkrankung zu sehen sind.

Bei der Einteilung der Auflistung von Ursachen bzw. Begleiterkrankungen des LiS mußte dementsprechend zum Teil eine willkürliche Aufteilung vorgenommen werden.

TABELLE 4

Ursachen - Risikofaktoren	Anzahl der Fälle
1. Ischämischer Insult durch Thrombosierung im vertebro-basilären Strombahnbereich bei generalisierter Zerebralsklerose	25
zusätzlich frische Thrombosierung im Bereich	
- der Großhirnhemisphären	7
- des Cerebellums	5
2. Ischämischer Insult ohne nachweisbare Thrombosierung bei generalisierter Zerebralsklerose mit atheromatösen Veränderungen im vertebro-basilären Strombahnbereich	3

TABELLE 4 (Fortsetzung)

Ursachen - Risikofaktoren	Anzahl der Fälle
3. Ischämischer Insult bei traumatisch bedingter Thrombosierung	3
4. Ischämischer Insult bei Aneurysma der A. basilaris	2
a) fusiformes Aneurysma der A. basilaris, thrombosiert	
b) Aneurysma dissecans der A. basilaris (10 Jahre zuvor schwerer Autounfall)	
5. Ischämischer Insult bei V. a. Embolus mit Ansatzthrombose	3
6. Ischämischer Insult bei distaler Hypoplasie der A. basilaris ohne Sklerose	1
7. Haemorrhagischer Infarkt im Hirnstammbe- reich	4
8. Tumor im Hirnstammbereich	2
a) Ponsgliom	
b) Retikulumzell-Sarkom	
9. Ischämischer Insult durch Thrombosierung der A. basilaris bei	
a) chronischem Alkoholabusus	1
b) V. a. Arteriitis	1
c) Ovulationshemmereinnahme	1
d) V. a. 1 1/2 Jahre zuvor abgelaufene Subarachnoidalblutung	1
e) Auftreten der ersten Symptome nach Schlafentzug, Alkohol- und Nikotinabusus	1
f) wenige Wochen zuvor abgelaufener Infekt mit Kopfschmerz und Schwindelanamnese seither	1
g) ohne sonstige mechanische Veränderung oder Risikofaktoren	3
10. Demyelinisierung im Hirnstammbereich bei chronischem Alkoholabusus	1

TABELLE 4 (Fortsetzung)

Ursachen - Risikofaktoren	Anzahl der Fälle
11. Akute postinfektiöse craniale und periphere Polyneuropathie	1
12. Heroinabusus	1
13. Dringender V. a. Hirnstamm-Enzephalitis nach Gripeschutzimpfung (angiografischer Nachweis einer Kompression der A. basilaris gegen Clivus unklarer Ursache)	1
	Insgesamt 55 = 100 %

Zusammenfassend

a) Thrombosierung unterschiedlicher Genese, insgesamt	45 = 82 %
b) Thrombosierung im vertebro-basilärem Strombahnbereich auf dem Boden cerebralsklerotischer Veränderungen	32 = 58 %

In 25 Fällen, und damit weitaus am häufigsten, ist eine generalisierte Zerebralsklerose mit Verschuß im Strombahnbereich von A. basilaris/vertebralis als ursächlich für das Krankheitsbild des LiS anzusehen. Wie aus Tabelle 2 zu ersehen, ist hier die Altersgruppe, die im 6. Lebensjahrzehnt steht, am häufigsten vertreten. Soweit weitere klinische Angaben gemacht wurden, ist zu ersehen, daß in dieser Gruppe überzählig häufig Begleiterkrankungen wie Hypertonie, Diabetes mell., Hyperlipidämie, alte abgelaufene Koronar- bzw. Zerebralinfarkte usw. aufgetreten sind. In sieben Fällen ergaben sich zusätzlich zu den Veränderungen im vertebro-basilären Strombahnbereich frisch aufgetretene ischämische Läsionen in den Großhirnhemisphären; in fünf weiteren Fällen im Bereich des Zere-

bellums. Dies unterstützt die große Bedeutung einer generalisierten atheromatösen Veränderung als Ursache des LiS.

Starke atheromatöse Gefäßveränderungen ohne Thrombosierung traten in zwei Fällen im Bereich der A. basilaris auf und sind als Ursache für das Auftreten des LiS zu verstehen. Multiple stenotische Veränderungen beider Aa. vertebrales ergab die angiografische Untersuchung in einem weiteren Fall von LiS. In diesem Fall war das komplette LiS nur für einige Stunden zu beobachten; der Patient konnte innerhalb kurzer Zeit mit minimalen Läsionen wieder entlassen werden.

In einem weiteren Fall ergab die angiografische Untersuchung eine deutliche Verschmälerung des Lumens im Sinne einer Hypoplasie im distalen Bereich der A. basilaris, die vermutlich zum Krankheitsbild führte. Eine Sklerose lag in diesem Fall nicht vor. Ein LiS wurde ebenso bei einem Patienten mit Thrombose der rechten A. vertebrales bei Hypoplasie der linken A. vertebrales beobachtet.

In drei Fällen trat eine Thrombosierung unmittelbar in Zusammenhang mit einem Schädelhirntrauma auf. Ein Patient z. B. erlitt bei einem Sportunfall eine Fraktur des 5. Halswirbelkörpers mit Absprengung des hinteren Anteils. Die anschließend durchgeführte Angiografie zeigte einen Verschluß beider Vertebralarterien.

In einem weiteren Fall war ein ca. zehn Jahre zurückliegender Unfall mit seither bestehenden rezidivierenden Kopfschmerzen zu eruieren. Die Sektion ergab in diesem Fall den Befund eines Aneurysma dissecans der A. basilaris, das akut zur Infarzierung der Pons geführt hatte.

In einem anderen Fall wurde ein fusiformes Basilariskopfaneurysma gefunden, das durch einen frischen Thrombus komplett verschlossen war. Bei diesem Patienten wurde eine schwere generalisierte Zerebralsklerose vorgefunden.

Der dringende V. a. einen Verschuß der A. basilaris durch Embolie mit Ansatzthrombose ergab sich in zwei Fällen. In einem dieser Fälle war Vorhofflimmern gesichert. Bei einer weiteren Patientin trat das LiS in apoplektiformer Verlaufsform zwei Wochen nach einer Varizen-Operation auf. Embolie als Ursache ist auch hier nahelegend. Angaben hierzu wurden nicht gemacht, eine Sektion wurde nicht durchgeführt.

In vier Fällen konnte durch die Sektion ein haemorrhagischer Infarkt im Hirnstammbereich nachgewiesen werden. In zwei Fällen führte ein Hirntumor zum LiS; in einem dieser Fälle lag ein Retikulumzell-Sarkom, im anderen ein Pongliom vor. Bei einer weiteren Anzahl von Fällen kam es durch Thrombosierung der A. basilaris aufgrund unterschiedlicher Begleitumstände zum LiS: In einem Fall war chronischer Alkoholabusus nachweisbar, in einem weiteren wurde der V. a. eine Arteriitis geäußert. Bei einem jungen Mann war vermutlich 18 Monate vor Auftreten des LiS eine Subarachnoidalblutung abgelaufen. Bei einem weitem jungen Mann trat das LiS nach Schlafentzug bei Alkohol- und Nikotinabusus auf. Ebenfalls bei einem jungen Mann trat das LiS wenige Wochen nach einem Infekt mit seither bestehenden Kopfschmerzen und Schwindel auf. Erstaunlicherweise wurde in der Literatur nur ein Fall einer jungen Frau mit Ovulationshemmeranamnese mit kompletten LiS vorgefunden. In drei weiteren Fällen trat die Thrombosierung ohne erkennbare Ursache oder Begleitumstände auf.

Außer Thrombosen oder Tumoren im vertebro-basilären Strombahnbereich wurden in der Literatur noch seltenere Ursachen des LiS beschrieben:

Bei einem Fall mit chronischem Alkoholabusus zeigte sich histologisch eine Demyelinisierung im Hirnstamm, die zur Erkrankung führte. In einem anderen Fall kam es nach dem akuten Auftreten einer postinfektiösen kranialen und peripheren Polyneuropathie zum Auftreten des LiS.

Heroinabusus führte wenige Stunden nach intravenöser Verabreichung des Heroins zu einem Zusammenbruch mit apneuscher Pause und in der Folge zum LiS. Die Autoren vermuten ein allergisches Geschehen.

Ebenfalls ein allergisches Geschehen soll zwei Tage nach "Swineflu"-Schutzimpfung zum LiS geführt haben. Angiografisch wurde in diesem Fall gleichzeitig eine Kompression der A. basilaris gegen den Clivus nachgewiesen. Eine Ursache für diesen Befund wurde nicht mitgeteilt.

TABELLE 5

Unterteilung der Ursachen nach "morphologischen" und "kausalen" Faktoren

A. Morphologische Faktoren	Fälle
1. Ischämischer Insult durch Thrombosierung bei Gefäßsklerose	25
2. Ischämischer Insult ohne nachweisbare Thrombosierung bei Gefäßsklerose	3
3. Ischämischer Insult bei Gefäßhypoplasie	1
4. Haemorrhagischer Insult bei Gefäßsklerose	4
	33 = 60 %
B. Kausale Faktoren	Fälle
1. Traumatisch bedingte Infarzierung	3
2. V. a. embolisch bedingte Infarzierung	3
3. Tumorös bedingte Infarzierung	2
4. Infarzierung bei Aneurysma	2
5. Vermutlich allergisches Geschehen	2
a) bei Z. n. Heroinabusus	
b) Z. n. Gripeschutzimpfung	

TABELLE 5 (Fortsetzung)

6.	Vermutlich toxisches Geschehen	3
	a) Demyelinisierung bei chronischem 'Alkoholabusus	
	b) Thrombosierung bei chronischem Alkoholabusus	
	c) Thrombosierung nach Schlafentzug bei Alkohol- und Nikotinabusus	
7.	Infektiöses Geschehen	2
	a) Z. n. grippalem Infekt	
	b) Postinfektiöse Polyneuropathie	
8.	Einnahme von Ovulationshemmern	1
9.	Z. n. abgelaufener SAB	1
10.	Thrombosierung ohne erkennbare mechanische Veränderungen oder Risikofaktoren	3
		22
		= 40 %
Insgesamt Fälle:		55

Unterteilt man die Ursachen der Erkrankung weiterhin nach morphologischen und kausalen Faktoren, ergibt sich folgende Bild:

33 der Patienten lassen sich in die Gruppe der durch morphologische Veränderungen im Sinne einer Gefäßsklerose oder Fehlbildung im vertebro-basilären Strombahnbereich hervorgerufenen Läsionen eingliedern. Wie aus Tabelle 2 zu ersehen, sind hier vor allem die höheren Altersgruppen vertreten.

Nur die 33jährige Frau mit Hypoplasie im Bereich der A. basilaris überlebte das Ereignis. Alle anderen Patienten der Untergruppe überlebten die Erkrankung nicht.

In der zweiten Untergruppe, siehe Tabelle 5, bietet sich ein weit- aus vielfältigeres Bild. Wie aus Anhang II zu ersehen, findet man hier die jüngeren Patienten wieder, die in vielen Fällen das Ereignis bei unterschiedlichem Ausmaß der Residualheilung überlebten.

5.3 BEGLEITERKRANKUNGEN - RISIKOFAKTOREN DES LIS

TABELLE 6

Symptome	Anzahl der Fälle
Hypertonie	17
Diabetes mell.	3
Hyperlipidämie	2
Periphere arterielle Thrombose	1
Herzerkrankungen	
- Coronarsklerose bzw. alter abgelaufener Myocardinfarkt	7
- frischer Myocardinfarkt	3
- Myocardhypertrophie	4
- Vorhofflimmern	2
- chron. Cor pulmonale	1
- V. a. Vitium cordis	1
- Herzleiden ohne weitere Angaben	6
Niere	
- Arterio-/Arteriolsklerose	3
- floride/abgelaufene Pyelonephritis	3
- Nierensteine	1
Lunge	
- chronische obstruktive Lungenerkrankung	4
- Asthma bronchiale	1
- Lungenerkrankungen ohne weitere Angaben	5
Leber	
- Hepatomegalie	2
- fettige Umwandlung der Leber	2

TABELLE 6 (Fortsetzung)

Symptome	Anzahl der Fälle
Alte abgelaufene Cerebralinfarkte	4
Hirnthrophie	1
Alter Milzinfarkt	1
Residualepilepsie	1
Hochgradiger Schwachsinn	1

Ein Hochdruck in der Anamnese wurde bei 17 Patienten angegeben, Diabetes mell. in drei Fällen, eine Hyperlipimädie in zwei Fällen. Eine periphere arterielle Thrombose fand sich in einem weiteren Fall.

Das Herz war in 24 Fällen der Erkrankungen betroffen: eine Koronarsklerose bzw. abgelaufener Myokardinfarkt fand sich in sieben Fällen. Ein frischer Myokardinfarkt, d. h. in unmittelbarem zeitlichem Zusammenhang mit dem akuten LiS auftretend, in drei Fällen. Bei vier Patienten lag eine Myokardhypertrophie vor; Vorhofflimmern bei zwei weiteren und ein chronischer Cor pulmonale bei wiederum einem Patienten. Der V. a. ein Virium cordis wurde in einem weiteren Fall geäußert. In sechs Fällen wurden Herzerkrankungen nachgewiesen, ohne daß im einzelnen Angaben über das Geschehen gemacht worden wären.

Die Niere war in sieben Fällen verändert vorgefunden worden; bei drei Patienten in Form einer Arterio-/Arteriosklerose, bei drei weiteren fand sich eine chronische bzw. abgelaufene Pyelonephritis. Ein Patient litt an Nierensteinen.

Auch die Lunge war in einzelnen Fällen betroffen. In vier Fällen wurde eine chronisch obstruktive Lungenerkrankung diagnostiziert. Ein Patient litt an Asthma bronchiale. Lungenerkrankungen ohne

weitere Informationen wurden bei fünf weiteren Patienten angegeben.

Hepatomegalie, vermutlich stauungsbedingt, wiesen zwei Patienten auf; fettige Umwandlung der Leber zwei weitere.

Alte abgelaufene Hirninfarkte ergab die Sektion in vier Fällen. Ein Patient litt an Hirnathrophie, bei einem Patienten fand sich ein Milzinfarkt.

Bei einem jüngeren Patienten lag eine Residualepilepsie vor, er litt an hochgradigem Schwachsinn.

5.4 PRODROMALERSCHEINUNGEN I: FRÜHSYMPTOME

Unter diesem Begriff werden einmalig oder wiederholt auftretende körperliche Funktionsstörungen zusammengefaßt, die sich aus der vorübergehenden Mangel durchblutung im vertebro-basilären Strombahnbereich ableiten lassen. Je nach Lokalisation und Ausmaß der Störung treten diese Symptome einzeln oder in Kombination auf. Grundsätzlich sind sie rückbildungsfähig, treten einmalig oder rezidivierend für Sekunden auf, können sich aber auch über Stunden und Tage hinziehen. Sie entsprechen in ihrer Erscheinungsform einer TIA oder eine PRIND (bei Symptombildung vaskulärer Genese).

TABELLE 7

Symptome	Anzahl der Fälle
Schwindel	19
- unsystematischer Schwindel	12
- Drehschwindel	7
Unsicherer Gang	6
Drop attacks	4
Episoden von Bewußtlosigkeit	4
Stuporöse Zustände	2
Kopfschmerzen, in zwei Fällen okzipital lokalisiert	9
Dysarthrie	11
Dysphagie	3
Erbrechen	7
Übelkeit	4
Sehstörungen	
- "flashing lights"	4
- Doppelbilder	3
- Verschwommensehen	2
- vorübergehender Sehverlust	2
- teilweise Anopsie	1
- Sehstörungen ohne weitere Angaben	2
Paresen	
- im Bereich der oberen Extremität	7
- im Bereich der unteren Extremität	6
- im Kopfbereich	3
- generalisierte Schwäche	1
Paraesthesien	
- im Bereich der oberen Extremität	3
- im Bereich der unteren Extremität	1
- im Gesichtsbereich	2
- Störungen der Tiefensensibilität	1
- ohne genaue Angaben	1
Intentionstremor der unteren Extremität	1
Hörstörungen in Form von Ohrgeräuschen	2
Zuckungen in verschiedenen Körperbereichen	1
Streckkrämpfe	1
Überempfindlichkeit gegen Geräusche und Licht	1
Alexie	1

TABELLE 7 (Fortsetzung)

Symptome	Anzahl der Fälle
Schwindel	19
Rubeosis	1
Allgemeines Unwohlsein	1
Nervosität	1
Auftreten von Frühsymptomen	30 Fälle = 64 %
Ohne Auftreten von Frühsymptomen	17 Fälle = 36 %
Angaben über Frühsymptome	47 Fälle = 100 %
Ohne Angaben über Frühsymptome	42 Fälle

Ergebnisse

Als wichtigstes ist hier das Symptom Schwindel zu nennen, das in 19 Fällen und damit am häufigsten angegeben wurde, in sieben Fällen in Form eines vestibulären Schwindels, elf Patienten klagten über unsystematischen Schwindel. In sechs Fällen kam es zu Episoden mit "unsicherem Gang"; hier muß offen bleiben, ob die Symptome auf einer zentralen oder peripheren Funktionseinschränkung beruhten. Erbrechen trat bei sieben Patienten auf, Übelkeit in vier Fällen. Elf Patienten klagten über Kopfschmerzen, bei zweien dieser Patienten waren die Schmerzen im Hinterkopf lokalisiert. Dysarthrie fand sich vorübergehend in elf Fällen; Dysphagie in drei Fällen.

Sehstörungen traten insgesamt in 14 Fällen auf. Diese äußerten sich in drei Fällen als Doppelbilder, in vier Fällen traten sie in Form von "flashing lights" auf. Bei zwei Patienten äußerten sie sich als vorübergehender vollständiger Sehverlust bzw. bei zwei weiteren als verschwommenes Sehen. In einem Fall trat eine kurzfristige Anopsie für das untere Gesichtsfeld auf. In einem Fall wurde die Sehstörung nicht weiter beschrieben.

Paresen traten bei einem Patienten in Form einer generalisierten Schwäche auf, in sieben Fällen im Bereich der oberen Extremität und in sechs Fällen im Bereich der unteren Extremität sowie in drei Fällen im Kopfbereich. In zweien der Fälle von einseitigem Auftreten der Paresen im Extremitätenbereich wechselten diese bei wiederholtem Auftreten die Körperseite.

In einem Fall trat vorübergehend ein Intentionstremor der unteren Extremität auf.

In vier Fällen traten sogenannte "Drop attacks" auf, d. h. plötzliches Hinstürzen durch Versagen der Kraft ohne Bewußtseinsverlust. Bei vier Patienten traten kurzfristige Episoden von Bewußtlosigkeit auf, bei zwei weiteren wurden vorübergehende stuporöse Zustände beobachtet.

Bei einem Patienten wurden mehrmals "Zuckungen in verschiedenen Körperbereichen" sowie das vorübergehende Auftreten von Streckkrämpfen beobachtet.

Ein Patient litt an einer länger andauernden Episode mit Überempfindlichkeit gegen Licht und Geräusche. Hörstörungen traten bei zwei Patienten in Form von Ohrgeräuschen auf.

Paraesthesien im Sinne einer Störung der Oberflächensensibilität im Bereich der oberen Extremitäten zeigten sich bei drei Patienten, im Bereich der unteren Extremität bei einem und bei zwei weiteren Patienten im Gesichtsbereich. In einem Fall wurde eine Störung der Tiefensensibilität beobachtet. In einem weiteren Fall wurden keine weiteren Angaben über die Art der Paraesthesien gemacht.

124

Zu erwähnen sind noch in jeweils einem Fall das Auftreten von Alexie, von allgemeinem Unwohlsein, von vorübergehenden nervösen Zuständen und von Rubeosis.

Bei 30 Patienten wurden Frühsymptome beobachtet, das entspricht einem Anteil von 64 %. Ohne Auftreten von Frühsymptomen im Verlauf des Krankheitsgeschehens waren 17 Patienten, entsprechend 36 %. In 42 Fällen wurden keine zu verwertenden Angaben über Frühsymptome gemacht.

TABELLE 8

Anzahl der Frühsymptome pro Episode des Auftretens

Anzahl von Symptomen pro Episode	Häufigkeit des Auftretens
7	2
6	1
5	2
4	7
3	10
2	14
1	10

Bei zwei Patienten kam es zu einer Kombination von sieben Frühsymptomen pro Episode des Auftretens von Frühsymptomen. In einem dieser Fälle traten z. B. Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel, Dysphagie, Taubheitsgefühl der rechten Gesichtshälfte und Sehstörungen auf. Diese Erscheinungen dauerten ca. zwei Stunden an und verschwanden dann vollständig. In der Mehrzahl der Fälle, nämlich 14mal, lag eine Kombination von zwei Symptomen vor, z. B. Dysarthrie und Kopfschmerzen oder Doppelbilder und kurzzeitige Schwäche der rechten Körperhälfte. In jeweils zehn Fällen kam es zum Auftreten von nur einem Symptom, das entweder einmalig oder rezidivierend in Erscheinung trat bzw. zu einer Kombination von drei Symptomen pro Episode. In sieben Fällen kam es zum Auftreten von vier Symptomen, in zwei Fällen von fünf und in einem Fall von sechs Symptomen.

5.5 PRODROMALERSCHEINUNGEN II: VORSYMPTOME

Die Vorsymptome stehen im Gegensatz zu den Frühsymptomen in direktem zeitlichem Zusammenhang zum Auftreten des kompletten LiS. Vom Symptomenbild her können sie zunächst wie eine Episode von Frühsymptomen imponieren, sie sind aber nicht wie diese zeitlich begrenzt. Nach Auftreten der Vorsymptome kommt es in der Regel innerhalb von Stunden zu einer dramatischen Verschlechterung des Zustandsbildes bis zum Auftreten des kompletten LiS.

TABELLE 9

Art der Symptome	Anzahl der Fälle
Unterschiedliche Grade von Bewußtseinsstörung bis zum Koma	23
- Lethargie	5
Desorientiertheit	2
Dysarthrie	21
Anarthrie	2
Paresen	
- generalisierte Schwäche	12
- Hemiplegie/Parese	13
- Facialisparese	7
- Parese der oberen Extremität	2
- Parese der unteren Extremität	3
- Schluckstörung	5
Sehstörung bzw. Störung der Augenfunktion	
- Doppelbilder	7
- Nystagmus	3
- Erblindung	2
- Strabismus	2
- unscharfes Sehen	2
- Erblindung außer für Lichtwahrnehmung	1
- Konjugierte horizontale Blicklähmung	1
- Déviation conjugée	3
- Pupillenstörung	3
- abgeschwächter Cornealreflex	1
- ohne weitere Angaben	1
Hörstörungen	
- Tinnitus	1
- Hörminderung	1

TABELLE 9 (Fortsetzung)

Art der Symptome	Anzahl der Fälle
Erbrechen	11
Übelkeit	2
Kopfschmerzen	7
Ataktische Störungen	7
Störungen der Tiefensensibilität	1
Paraesthesien	9
Epileptischer Anfall	5
Streckkrämpfe	4
Vegetative Sensationen (nicht näher beschrieben)	3
Atemnot bzw. apneusche Pause	3
Psychomotorische Erregung	1
Zwangslachen, -weinen	1
Schluckauf	1
Rubeosis	1
Angaben über das Auftreten von Vorsymptomen in	40 Fällen = 83 %
Auftreten des kompletten LiS ohne Vorsymptome in	8 Fällen = 17 %
Keine Angaben über Vorsymptome in	41 Fällen

Ergebnisse

Als häufigstes Symptom findet sich in dieser Kategorie eine vorübergehende Störung der Bewußtseinslage bis hin zu komatösen Zuständen in 23 Fällen. In fünf dieser Fälle wurden die Patienten als lethargisch beschrieben. Im Gegensatz dazu fand sich als häufigstes Symptom im Stadium der Frühsymptome ein Schwindelgefühl.

Das Auftreten einer vorübergehenden eingeschränkten Bewußtseinslage in diesem Stadium der Erkrankung ist umso auffälliger, als die erhaltene Bewußtseinslage ein wesentliches Kriterium des kompletten

LiS darstellt. In 21 Fällen und damit in der Häufigkeitsverteilung an zweiter Stelle findet sich eine Dysarthrie sowie in zwei weiteren Fällen eine Anarthrie.

Auch Paresen waren in diesem Erkrankungsstadium häufig vertreten: in 12 Fällen in Form einer generalisierten Schwäche, 13 Patienten wiesen eine Hemiparese bzw. Hemiplegie auf. In zweien dieser Fälle trat die Halbseitenlähmung alternierend auf, wie es schon bei zwei weiteren Patienten im Frühsymptomstadium beobachtet worden war. Schwindel trat in zehn Fällen, Erbrechen in elf und Zustände von Übelkeit in zwei Fällen auf.

Kopfschmerzen gaben in diesem Stadium sieben Patienten an, ebenfalls in sieben Fällen kam es zu ataktischen Störungen. In einem Fall traten Störungen der Tiefensensibilität auf und in neun Fällen kam es zu nicht näher beschriebenen Paraesthesien.

Auch Sehstörungen bzw. allgemeine Störungen der Augenfunktion traten in mehreren Fällen auf: bei sieben Patienten traten Doppelbilder auf, bei drei Patienten Nystagmus. Jeweils in zwei Fällen äußerten sich die Störungen in unscharfem Sehen bzw. Strabismus. Zu einer vorübergehenden Erblindung kam es in drei Fällen, in einem dieser Fälle war die Lichtwahrnehmung erhalten geblieben. Konjugierte Blicklähmung, ein charakteristisches Symptom des LiS, trat in diesem Stadium der Erkrankung bereits bei einem Patienten auf. Pupillenstörungen nicht näher beschriebener Art lagen bei drei Patienten vor. Eine Déviation conjuguée wurde bei drei Patienten beobachtet.

Bei vier Patienten wurden bereits in diesem Stadium vorübergehend Streckkrämpfe beobachtet, in fünf Fällen kam es zum ein- oder mehrmaligen Auftreten von epileptischen Anfällen. Nur bei einem dieser Patienten waren diese Anfälle aus der Anamnese bekannt. Drei Patienten erlitten nicht näher beschriebene vegetative Sensationen, bei einem vierten wurde wiederholt eine Rubeosis beobachtet. Drei weitere Patienten litten an akuter Atemnot bzw. apneui-

schen Pausen. In jeweils einem Fall traten auf: Tinnitus, Hörminderung, psychomotorische Erregung, Zwangslachen und Zwangswenen, Schluckauf.

Keine Angaben über Vorsymptome wurden in 41 Fällen gemacht. In 40 Fällen entsprechend 83 % wurden Informationen über das Auftreten von Vorsymptomen gegeben. In acht Fällen entsprechend 17 % trat das komplette LiS perakut, ohne Auftreten von Vorsymptomen, auf.

5.6 NEUROLOGISCHES ZUSTANDSBILD DES KOMPLETTEN LIS

Wie oben angeführt, ist das LiS definiert durch die Quadriplegie, den Mutismus und die distale Hirnnervenlähmung bei erhaltener Sehkraft und erhaltener oder eingeschränkter Augenmuskelfunktion. Die Patienten sind in der Regel bei klarem Bewußtsein, vorübergehend können sich kurzfristige Bewußtseinsstörungen einstellen. Von dieser Gruppe abgegrenzt wurden alle Patienten, bei denen nur Teilparesen vorlagen; miteinbezogen wurden jene, bei denen vorübergehend minimale Restbewegungen vorhanden waren. Bei diesen war zumindest kurzzeitig das komplette LiS, wie oben beschrieben, beobachtet worden.

TABELLE 10

Symptome	Anzahl der Häufigkeit
Quadriplegie	89
Mutismus	88
Vorübergehend zu Gutturallauten fähig	1
Erhaltende Bewußtseinslage (vorübergehende Bewußtseinsstörung möglich)	89
Ungewöhnliche Schläfrigkeit	1
Unterbrechung des Tractus corticobulbaris distal des Niveaus der Augenmuskelkerne	62

TABELLE 10 (Fortsetzung)

Symptome	Anzahl der Häufigkeit
Quadruplegie	89
Vorübergehend minimale Restbewegungen im Bereich der distalen Hirnnerven	15
Keine Angaben über diesen Bereich	12
Öffnen/Schließen beider Augen auf Kommando	84
Öffnen/Schließen eines Auges auf Kommando	2
Ptosis einseitig/beidseitig	6
Augenfunktion	
- volle Augenbewegung in alle Richtungen	10
- eingeschränkte horizontale Blickbewegung bei erhaltener konjugierter vertikaler Blickbewegung	10
- spontan nur konjugierte vertikale Blickbewegung	42
- eingeschränkte vertikale Blickbewegung	8
- spontan nur horizontale Blickbewegung	1
- laterale/schräge Abweichung eines/beider Augen	12
- erhaltene Pupillenreaktion	21
- Okular bobbing	10
- Nystagmus	7
Spontane Dezerebrationsstarre	11
Dezerebrationsstarre auf Schmerzreiz, beidseits	10
Dezerebrationsstarre auf Schmerzreiz, einseitig	1
Minimale Beugereaktion auf Schmerzreiz	2
Gelegentliches spontanes Gähnen bei Paralyse, welches willkürlich nicht auslösbar ist	3
Gelegentliches monotones zwanghaftes Schreien bei aufgehobener Spontansprache	1
Hyperakusis	1
Erhalten waren:	
- Sehkraft	89
- Hörfunktion	88

Entsprechend der Definition des LIS lag in allen 89 Fällen eine Quadruplegie vor, nur bei einzelnen Patienten traten vorüberge-

hend Restbewegungen wie z. B. Zucken eines Fingers oder minimale Bewegungen einer Extremität auf.

Die Bewußtseinsfunktion war in allen Fällen zumindest zeitweise voll erhalten. Es wurden zwar bei einzelnen Patienten vorübergehende Bewußtseinsstörungen bis hin zu komatösen Zuständen beobachtet, diese bildeten sich jedoch entweder zurück bzw. kündigten eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes an, die in der Regel tödlich endete. Ein Patient zeigte ungewöhnliche Schläfrigkeit, war aber jederzeit weckbar.

Mutismus fand sich bei 88 Patienten; bei einem weiteren waren vorübergehend Gutturallaute zu hören.

Eine Unterbrechung des Tractus corticobulbaris unterhalb des Niveaus der Augenmuskelkerne mit Ausfall der distal davon verlaufenden Hirnnerven fand sich bei 69 Patienten. Vorübergehende minimale Restbewegungen im Gesichtsbereich traten in 15 Fällen auf, in 12 weiteren Fällen wurden keine Angaben über diese Funktionen gemacht.

Die sensorischen Bahnen waren in allen Fällen intakt, so daß das Sehen und Hören bis auf geringfügige vorübergehende Störungen bei allen Patienten erhalten war. In einem Fall trat vorübergehend eine Hyperakusis auf. Die Intaktheit dieser Funktion ist als Bedingung für die Verständigung überhaupt - erhaltenes Bewußtsein vorausgesetzt - anzusehen.

In 84 Fällen fand die Kommunikation durch Öffnen bzw. Schließen der Augenlider auf vorgegebenes Kommando statt. In zwei weiteren Fällen war dies nur noch mit einem Augenlid möglich, weil auch die Funktion des zweiten Augenlides ausgefallen war.

In den verbleibenden drei Fällen war die Verständigung durch bestimmte vorgegebene Augenbewegungen ermöglicht; z. B. bedeutet einmalige Aufwärtsbewegungen der Augen "ja", zweimalige Be-

wegung "nein". Diese Möglichkeit der Verständigung wurde auch in anderen Fällen beschrieben.

Die volle Blickbewegung in alle Richtungen war in zehn Fällen erhalten. In 42 Fällen war spontan nur eine konjugierte vertikale Blickbewegung auszulösen, bei acht weiteren Patienten war auch diese eingeschränkt. In zehn Fällen fand sich nur noch eine eingeschränkte horizontale Blickbewegung. Bemerkenswerterweise war in einem Fall nur noch die horizontale Blickbewegung intakt.

Zur lateralen oder schrägen Abweichung eines oder beider Augen kam es bei 12 Patienten, bei sechs weiteren fand sich eine ein- oder beidseitige Ptosis. Vollkommen intakte Pupillenreaktion zeigte sich bei 21 Patienten, in zehn Fällen trat Ocular bobbing auf, Nyctagmus in sieben Fällen.

Das Auftreten von spontaner Dezerebrationsstarre war in 12 Fällen zu beobachten, in einem dieser Fälle nur einseitig. Bei 14 weiteren trat diese nur auf Schmerzreize hin auf. Minimale Beugebewegung auf Schmerzreiz ergab sich bei zwei Patienten.

Interessant ist die Beobachtung an drei Patienten, die gelegentlich spontanes Gähnen bei Paralyse der betreffenden Muskulatur zeigten, das entsprechend willkürlich auf Kommando nicht auszulösen war. Bei einem weiteren Patienten stellte sich gelegentlich monotonen zwanghaftes Schreien ein, ohne daß er spontan hätte sprechen oder schreien können.

5.6.1 VEGETATIVE FUNKTIONEN

Über die vegetativen Funktionen - u. a. Parameter wie Blutdruck, Herzfrequenz, Atmung, Körpertemperatur usw. betreffend - werden in der vorliegenden Literatur nur sporadisch Angaben gemacht. Dennoch lassen sich anhand dieser Informationen einige Ergebnisse abzeichnen. In 66 der 85 Fälle wird auf einzelne oder

mehrere der unten angeführten Parameter hingewiesen, in 23 Fällen werden überhaupt keine Angaben über vegetative Erscheinungen gemacht. Die Angaben beziehen sich ausschließlich auf das Stadium des kompletten LiS.

TABELLE 11

Vegetative Parameter	Anzahl der Fälle
Temperatur o. B.	9
Erhöhte Temperatur	2
Fieber	17
RR o. B.	6
Hypertonus (davon 3 erst Hyper-, dann Hypotension)	13
Hypotension bzw. hypotone Krisen	3
Puls o. B.	8
Tachycardie	11
Bradycardie	3
Atemfrequenz o. B.	9
Tachypnoe	8
Cheyne-Stokes-Atmung	4
Atmung unregelmäßig	1
"automatische Atmung", d. h. willkürlich, nicht beeinflussbar	2
Atmung keuchend erschwert	1
"Ataktische Atmung", d. h. in Amplitude, Rhythmus und Frequenz unregelmäßig	2
"Apneustische Atmung", d. h. mit verlängerter postinspiratorischer Apnoezeit	1
Assistierte Beatmung	5
Vorübergehend paralytischer Ileus	1
Starkes Schwitzen	1
Schluckauf	1
Rubeosis	1

TABELLE 11 (Fortsetzung)

Vegetative Parameter	Anzahl der Fälle
Keine Veränderung des vegetativen Zustandes bis zum Tode	2
Krisenhafte Veränderung des vegetativen Zustandes Tage bis Stunden vor dem Tode	12
Begleitinfekte während des LiS (u. a. Pneumonie, Tracheitis, Pyelitis/Nephritis)	8

Die meisten Aussagen aus dem Bereich der vegetativen Veränderungen wurden zur Körpertemperatur gemacht: in neun der Fälle wurden während des gesamten Verlaufes des kompletten LiS keine Veränderungen der Temperatur gemessen. In zwei Fällen wurde eine erhöhte Körpertemperatur (zwischen 37,4 und 37,7 °C rektal) gemessen; Fieber unterschiedlicher Höhe in 17 Fällen. Nur in acht dieser Fälle ist das Fieber in Zusammenhang mit dem Auftreten von Begleitinfekten zu erklären. Typischerweise trat das Fieber erst im Präfinal-Stadium auf, bzw. wenn die Temperatur während des Krankheitsverlaufes bereits erhöht war, kam es in der Regel kurz vor dem Tode nochmals zu einem akuten deutlichen Anstieg der Temperatur.

In diesem Zusammenhang interessant sind die Daten:

- keine Veränderungen des vegetativen Zustandes bis zum Tode in zwei Fällen sowie
- krisenhafte Veränderungen des vegetativen Zustandes Tage bis Stunden vor dem Tode in 12 Fällen, ohne daß im einzelnen Angaben über die verschiedenen Parameter gemacht worden wären.

Nur in zweien dieser elf Fälle lag gleichzeitig eine Begleitinfektion vor. In der Regel kam es nach dem Auftreten der vegetativen Entgleisung innerhalb von Stunden bis wenigen Tagen (in einem Fall im Verlauf einer Woche) zum Exitus.

Angaben zum RR: In drei Fällen wurden während des kompletten Zustandsbildes des LiS keine RR-Veränderungen gemessen, in zwei Fällen wurde ein labiler Hypertonus und in elf Fällen ein manifester Hypertonus nachgewiesen. In drei der Fälle mit Hypertonus trat kurz vor dem Tode im Rahmen der vegetativen Entgleisungen ein deutlicher Druckabfall auf.

Angaben zur Atmung: In neun der untersuchten Fälle war die Atmung während des Verlaufs des LiS unauffällig, in acht Fällen die Atemfrequenz erhöht, in vier Fällen wurde Cheyne-Stokes-Atmung nachgewiesen. In zwei weiteren Fällen war die Atmung auf Kommando nicht willentlich beeinflussbar, in einem Fall war sie "keuchend erschwert". Fünf Patienten mußten, zumindest vorübergehend, assistiert beatmet werden.

Darüber hinaus kam es in einem Fall zu einem vorübergehenden Auftreten eines paralytischen Ileus, ein Patient litt unter extrem verstärkter Schweißbildung, bei einem weiteren wurde im Verlauf des LiS ein quälender Schluckauf beobachtet.

5.6.2 LIQUOR

Angaben zur Liquoruntersuchung wurden in 25 Fällen gemacht. Dabei zeigten sich folgende Ergebnisse:

TABELLE 12

	Anzahl der Fälle
Normaler Liquor	15
Xanthochromer Liquor	3
Blutiger Liquor	1

Zusätzlich zu diesen Daten wurden in Einzelfällen noch Angaben über Liquorkulturen (in zwei Fällen negativ), Proteingehalt (in vier Fällen erhöht), Liquor-Elpho, Glucosespiegel, Öffnungsdruck, Pandy-Reaktion und Immun-Globulin-Gehalt gemacht. Diese vereinzelt Angaben sind aber für den Gesamtverlauf des Krankheitsbildes nicht weiter verwertbar.

Bei dem Fall mit blutigem Liquor fand sich während der Sektion eine ausgedehnte Blutung im Ponsbereich mit Perforation in den vierten Ventrikel.

In einem Fall mit xanthochromem Liquor hatte ebenfalls eine großflächige Blutung im Bereich der Medulla oblongata bis zum angrenzenden pontinen Tegmentum rechts vorgelegen. Bei den zwei weiteren Patienten mit haemorrhagischem Infarkt wurden leider keine Liquoruntersuchungen durchgeführt bzw. keine Angaben darüber gemacht.

Die Sektion eines weiteren Patienten mit xanthochromem Liquor ergab einen Basilarisverschluß durch einen frischen Thrombus bei ausgedehnten arteriosklerotischen Veränderungen im Bereich der Bifurkation der A. basilaris. Die Autoren vermuten, daß es sich hier um einen iatrogen hervorgerufenen Befund handelt, da die Punktion bei diesem Patienten sehr erschwert war.

Im dritten Fall war der Überstand des Liquor nach Zentrifugieren nicht mehr xanthochrom, eine eindeutige Diagnose konnte nicht gestellt werden; der Patient überlebte, eine Angiografie wurde nicht durchgeführt.

5.6.3 WEITERE LABORUNTERSUCHUNGEN

Über Laboruntersuchungen mit Ausnahme der Liquoruntersuchungen sowie EKG und röntgenologische Untersuchungen können keine zusammenfassenden Ergebnisse angeführt werden, da die gegebenen Informationen zu spärlich sind, als daß sie zu verallgemeinernden Ergebnissen zusammengefaßt werden könnten. Diese Untersuchungsmethoden stehen in der Form ihrer pathologischen Veränderungen offensichtlich auch in keinem direkten Zusammenhang zu dem Krankheitsbild. Von Interesse wären sie allerdings in bezug auf Begleiterkrankungen, die das Krankheitsbild des LiS

- a) begünstigen: z. B. ein Diabetes mellitus über die generalisierte Gefäßsklerose bzw.
- b) u. U. zu diesem Zustand unmittelbar führen: z. B. in Form eines versprengten Embolus bei Vorhofflimmern.

5.6.4 ANGIOGRAFIE

In 21 der 89 Fälle wurden eine Angiografie der Cervikalgefäße und zusätzlich in einigen Fällen auch der großen Cerebralgefäße durchgeführt. In allen diesen Fällen konnte eine mechanische Beeinträchtigung in Form eines Verschlusses, einer deutlichen Stenosierung oder einer Abklemmung von außen z. B. durch eine Neoplasma im Basilaris-Vertebralis-Strombahnbereich verifiziert werden. Da diese Untersuchung in verschiedenen zeitlichen Phasen, nach Auftreten des Krankheitsbildes, durchgeführt wurden, kann keine Aussage über das Auftreten und die Bedeutung von Kollateralkreisläufen bezüglich der Prognose des Krankheitsgeschehens gemacht werden.

Bezüglich der diagnostischen Maßnahmen ist die Wertigkeit der cerebralen Angiografie bei der Verdachtsdiagnose Basilaris-Thrombose evident. Allerdings sollte das Risiko eines möglicherweise zusätzlichen durch die Angiografie zugefügten noch größeren Schadens nicht unerwähnt bleiben.

Die durch die Angiografie nachgewiesenen Lokalisationen der Verschlüsse werden an anderer Stelle dargestellt.

Nur in Ausnahmefällen wurden Angaben über Untersuchungen wie Schädel-CT, Hirnszintigramm oder Pneumencephalografie gemacht. Die Befunde können hier vernachlässigt werden.

5.6.5 THERAPIE

Über therapeutische Maßnahmen wurden nur wenige und in der Regel unvollständige Informationen gegeben.

Aus den Angaben geht hervor, daß in mehreren Fällen eine Intubation bzw. Tracheotomie durchgeführt wurde,

- a) wegen der Schlucklähmung und der damit verbundenen Aspirationsgefahr,
- b) wegen der zeitweilig auftretenden Atemstörungen z. B. in Form von unkontrollierbarer Tachypnoe, zur Beatmung der Patienten.

Die meisten Patienten mußten über Magensonde oder durch Infusionen ernährt werden.

Es wurden Versuche der Behandlung mit Steroiden, Heparinisierung, Koagulantien-Behandlung, Dextranen zur Verbesserung der Fließeigenschaften des Blutes, antibiotische Abdeckung usw. unternommen, offensichtlich, ohne daß diese Maßnahmen einen wesentlichen Einfluß auf das Krankheitsgeschehen ausgeübt hätten, wie in der Mehrheit der Fälle ausdrücklich berichtet wird.

Nur in zwei Fällen wurde über die Behandlung mit niedermolekularen Dextranen bzw. Antikoagulantien im Stadium der Frühsymptome berichtet. Ein günstigerer Verlauf durch diese Behandlung konnte nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden.

In diesem Zusammenhang sei erwähnt, daß bezüglich der Indikation und Effektivität einer Antikoagulantientherapie nach zerebrovasculären Insulten im vertebrobasilären Stromgebiet derzeit noch keine so klaren Richtlinien wie für das von der A. carotis gespeiste Strombahngebiet bestehen.

Wesentlich scheint die krankengymnastische Behandlung und, vor allem auch über die medizinische Versorgung hinaus, die menschliche Zuwendung in dieser fatalen Situation zu sein.

B. MIKKELSEN und M. TOLSTRUP (1975) berichten über die audiovisuellen Möglichkeiten mit einem "Vidialog System" zur Verbesserung der Verständigung und Kommunikation mit dem LiS-Patienten.

5.6.6 SEKTIONSBEFUNDE

In 42 Fällen wurden Sektionen der betroffenen verstorbenen Patienten vorgenommen; 17 Patienten überlebten. Über den Rest der Fälle (30 Patienten) bestehen keine Informationen, da die Sektion entweder verweigert wurde oder in der betreffenden Arbeit keine Angaben darüber gemacht wurden.

Ausdehnung der Lokalisation der Infarzierung

+ = betroffen - = nicht betroffen ø = keine Angaben

	M e s e n c e p h a l o n		P o n s		Medulla oblongata	Cerebellum
	Ventrales Mesencephalon	Tegmentum/ Form. ret.	Ventrale Pons	Tegmentum mitbetroffen		
1	-	-	fast vollständig	bis ins Tegment	-	-
2	-	-	+	Höhe der Tri- geminuswurzel	+	-
3	+	+	obere Pons	+	+	-
4	kaudaler Anteil	+	fast komplett	Höhe der Tri- geminuswurzel	+	-
5	kaudaler Anteil	ø	+	Höhe der Tri- geminuswurzel	-	-
6	+	fast -	obere Pons	Höhe der Tri- geminuswurzel	+	-
7	-	-	+	Höhe der Tri- geminuswurzel	-	linksseitig
8	li. Ped. cerebri	ø	insgesamt	Höhe der Tri- geminuswurzel	+	-
9	-	-	+	kleine verstreute Nekrosen	-	ø
10	kaudaler Anteil	ø	+	minimal beteiligt	-	ø
11	kaudaler Anteil	+	-	-	-	-
12	kaudaler Anteil	ø	+	li. Tegmentum	-	ø
13	kaudaler Anteil	ø	+	re. Tegmentum	-	ø

TABELLE 13 (Fortsetzung)

	Mesencephalon		Pons		Medulla oblongata	Cerebellum
	Ventrales Mesencephalon	Tegmentum/ Form. ret.	Ventrale Pons	Tegmentum	Form. ret. mitbetroffen	
14	-	ø	+	ø	ø	ø
15	ø	ø	+	ø	ø	ø
16	ø	ø		ø	ø	ø
17	ø	ø		ø	ø	ø
18	ø	ø		ø	ø	ø
19	-	ø	+	leichte Ausdehnung ins Tegment Höhe der Tri- geminuswurzel	ø	re. Hemisphäre
20	-	ø	unterer Anteil		-	-
21	Basis	+	gesamter Anteil	-	oberer Anteil	-
22	Ausdehnung in präaquäduktale Region (hämmorrh. Insult)	ø	+	ø	-	-
23	+	ø	+	ø	ø	-
24	-	ø	+	kaudales Tegmentum rechts	+	ø
25	Anteile der Pe- dunculi cerebri	-	rostrale 2/3	kleiner Anteil	-	ø
26	-	ø	+	ø	an keinem Punkt voll- ständig unterbrochen ø	ø

TABELLE 13 (Fortsetzung)

Mesencephalon				Pons		Medulla oblongata	Cerebellum
Ventrales Mesencephalon	Tegmentum/ Form. ret.	Ventrale Pons	Tegmentum	Form. ret. mitbetroffen			
27 -	ø	linkslateraler Infarkt der Pons (Aneurysma disseicans)		ø	-	li. Cerebellum	
28 ø	ø	+	ø	ø	ø	ø	
29 -	ø	+	minimal affiziert	ø	ø	Infarkt li. stärker als re.	
30 Tumorausdehnung: Thalamus, Basalganglien, Kapusla int., Mittelhirn, Pons					re. stärker li.	ø	
31 -	ø	rostrale 2/3	ø	ø	-	-	
32 ø	ø	+	ø	ø	ø	ø	
33 -	ø	kaudales und mittleres Drittel	Ausdehnung ins Tegment	ø	-	ø	
34 ø	-	fast gesamt	weitgehend frei	ø	ø	ø	
35 ø	ø	+	ø	ø	ø	ø	
36 ø	-	+	ø	ø	ø	ø	
		(hämorrh. Insult)					
37 bd. Pedunculi cerebri	ø	ø	ø	ø	ø	ø	
38 ø	ø	Ponsblutung	ø	ø	ø	ø	
39 ø	ø	Ponsblutung	ø	ø	ø	ø	
40 ø	ø	+	ø	ø	ø	ø	
41 -	ø	+, durch Ponsgliom winkel	Ausdehnung bis Kleinhirnbrücken- winkel	ø	ø	ø	
42 Pedunculi cerebri	ø	rostrale 2/3	+	+	-	ø	

Evident ist der bilaterale Befall der ventralen Pons in Form eines ischämischen Infarktes, einer Blutung oder einer proliferativen Veränderung. Nur in dem einen Fall eines Aneurysma dissecans der A. basilaris wurde von einem linkslateralen Infarkt der Pons berichtet, bei klinisch komplettem LiS.

In neun Fällen war die Pons nahezu komplett in ihrem ventralen Anteil betroffen, in sechs Fällen war das obere Drittel bzw. waren die oberen zwei Drittel befallen; in diesen Fällen reichte die Erweichung jeweils bis ins kaudale Mittelhirn. In einem Fall war nur der kaudale Anteil der Pons ohne Ausdehnung in die Medulla oblongata betroffen.

In zwei Fällen blieb das pontine Tegmentum von einer Infarzierung vollkommen ausgeschlossen. In 20 Fällen reichte die Infarktzone in unterschiedlich starker Ausdehnung bis ins Tegmentum der Pons; in elf der 20 Fälle blieb das Tegmentum jedoch weitgehend frei oder war nur einseitig involviert. In sieben der 20 Fälle reichte die Infarktzone bis etwa in Höhe der Trigeminiwurzel; in zwei der 20 Fälle wurde ausdrücklich betont, daß die Formatio reticularis in ihren überwiegenden Anteilen affiziert war, ohne daß genauere Angaben über die Ausdehnung gemacht wurden.

In sieben der Fälle mit unterschiedlicher Ausdehnung der Erweichung ins Tegmentum wurde ausdrücklich darauf hingewiesen, daß die Formatio reticularis mitbetroffen war.

In 40 Fällen wurden keine verwertbaren Angaben über eine Mitbeteiligung des Tegmentums gemacht.

Das Mittelhirn war in 15 Fällen von der Läsion mitbetroffen, in der Regel im kaudalen Anteil, d. h. bei Ausdehnung der Infarzierung der ventralen Pons bis ins Mittelhirn. In vier Fällen wurde eine Ausdehnung der Infarzierung in das Tegmentum des Mittelhirns beschrieben. In 14 Fällen war das Mittelhirn von Erweichungsherden ausgespart. In zwölf weiteren Fällen wurde nur über eine In-

farzierung im Ponsbereich berichtet, eine Beteiligung des Mittelhirns nicht erwähnt, so daß eine Infarzierung mit letzter Sicherheit nicht auszuschließen ist. Man kann eher davon ausgehen, daß in diesen Fällen auch keine Infarzierung vorlag.

In neun Fällen waren auch Anteile der Medulla oblongata mitbefallen. In 19 Fällen war diese ausgespart. In 14 Fällen wurden wiederum keine Angaben über einen Mitbefall gemacht, auch hier gilt wie o. a., daß eher keine Veränderung in diesem Bereich vorlag.

In vier der 42 Fälle wurde eine Mitbeteiligung des Cerebellum entweder ein- oder doppelseitig beschrieben. In 13 Fällen war es frei von Befall. In 25 Fällen wurden wiederum keine ausdrücklichen Angaben gemacht.

5.7 BEWUSSTSEINSLAGE UND EEG WÄHREND DES KOMPLETTEN LIS

5.7.1 VERLÄUFE DER BEWUSSTSEINSLAGE

TABELLE 14

	Fälle	Prozent
1. Ständig bei Bewußtsein bis zum Tode bzw. der klinischen Besserung	53	60 %
2. Vorübergehende, kurzfristige Bewußtseinstrübung bzw. Koma	24	27 %
Bewußtseinstrübung bzw. Koma zu Beginn des akuten LIS: 6 der 24 Fälle = 7 %		
3. Einsetzen der Bewußtseinstrübung kurz vor dem Tode (Stunden/Tage)	8	9 %
4. Vorübergehende Bewußtseinstrübung <u>und</u> Eintrübung vor dem Tode bis zum Exitus	4	4 %
Gesamt	89	100 %

Per definitionem tritt die spezifische neurologische Symptomatik des LIS bei erhaltenem Bewußtsein auf. Wie aus dem klinischen Verlauf der 89 Fälle zu ersehen, kann im Verlaufe des Krankheitsgeschehens jedoch vorübergehend eine Veränderung der Bewußtseinslage eintreten.

Nach dem Zeitpunkt des Auftretens der Bewußtseinsveränderung kann man die Patienten generell, wie oben angeführt, in vier Gruppen einteilen:

Die erste, mit 53 von 89 Fällen größte Gruppe, betrifft die Patienten, bei denen zu keiner Zeit des Krankheitsgeschehens Alterationen der Bewußtseinslage aufgetreten waren bzw. nachgewiesen werden konnten, selbst in der Phase des akuten Auftretens des kompletten LIS nicht. In einigen Fällen (u. a. K. POECK, '1968') wird ausdrücklich betont, daß selbst in der vorübergehenden Phase des Auftretens von Streckkrämpfen keine veränderte Bewußtseinslage aufgetreten sei.

In der zweiten und mit 24 Fällen anteilmäßig stärksten Gruppe sind die Fälle zusammengefaßt, bei denen kurzfristig vorübergehende deutliche Eintrübungen bis hin zu komatösen Zuständen auftraten. In sechs dieser Fälle wurde ausdrücklich beschrieben, daß die Bewußtseinsstörung in der Akutphase d. h. zu Beginn des Auftretens des LIS nachweisbar war und im weiteren Verlauf keine Alterationen mehr nachgewiesen werden konnten.

Die dritte Gruppe betrifft mit acht Fällen die Patienten, bei denen mit dem erstmaligen Auftreten der Bewußtseinsstörung das Finalstadium angekündigt wurde. Bei diesen Patienten trat in der Folge der Tod nach Stunden bis Tagen ein, ohne daß diese das Bewußtsein wiedererlangten. Die letzte Gruppe betrifft die Fälle, bei denen es vorübergehend ein- oder mehrmals zu Eintrübungen kam und die dann präfinal wieder komatös wurden und verstarben.

5.7.2 EEG

In 49 der 89 Fälle wurden EEG-Untersuchungen während der Phase des kompletten LiS-Stadiums durchgeführt. Es ergaben sich folgende Befunde:

In 39 der 49 untersuchten Fälle, 80 % entsprechend, lag ein physiologischer Wach-EEG-Befund mit vorwiegendem Alpha-Rhythmus mit zum Teil eingestreuten Beta- und Theta-Wellen vor. In den meisten dieser Fälle wurde darüber hinaus auf die Hemmung des Alpha-Rhythmus durch Augenöffnen hingewiesen. In allen diesen Fällen zeigte sich eine angemessene Reaktion auf äußere Stimuli (z. B. Fotostimulation, Schmerzreiz, Hyperventilation).

In zehn der 49 Fälle, 20 % entsprechend, zeigte sich eine minimale bis mäßig diffuse Verlangsamung in den Ableitungen bei klinisch eindeutig nachgewiesenem Wachbewußtsein. Aber auch diese Patienten wiesen eine physiologische Reaktion auf äußerlich gesetzte Reize auf. Interessant erscheinen die Hinweise in zwei Fällen, wo im 24-Stunden-EEG ein physiologisches Wach-EEG vorgefunden wurde, ohne daß allerdings die gewöhnlichen Schlafmuster nachweisbar waren.

In diesem Zusammenhang von Interesse erscheint auch die Arbeit von O.N. MARKAND und M.L. DYKEN (1976). Die Autoren berichten über sieben Fälle von LiS - die Definition allerdings weiter gefaßt als in dieser Arbeit, für die nur drei der sieben Fälle im Sinne eines kompletten LiS berücksichtigt werden konnten. Die Autoren entdeckten, daß REM-Schlaf im Stadium des LiS bei extremer bilateraler pontiner Läsion und konjugierter horizontaler Blicklähmung überhaupt nicht nachgewiesen werden konnte, während der NREM-Schlaf nicht auftrat, reduziert oder alteriert war. Zwei dieser Patienten mit Erhalt der konjugierten horizontalen Blickbewegung und nur minimaler pontiner Tegmental-Läsion zeigten REM- und NREM-Schlaf mit nur minimalen Alterationen des Schlafmusters.

5.8 LOKALISATION DES VERSCHLUSSES BEI THROMBOSIERUNG IM VERTEBRO-BASILÄREN STROMBAHNBEREICH

Aus den Angaben über die Ursachen der Erkrankung läßt sich ersehen, daß in 39 Fällen, d. h. 55 % der Fälle, eine Thrombosierung im Bereich der A. basilaris, einer oder beider Aa. vertebralis vorgelegen hat, die zum Bild des kompletten LiS führte. Es geht in diesem Abschnitt darum, den Sitz des Verschlusses genauer zu lokalisieren. Entsprechend dem Verlauf der abzweigenden Gefäße wurde die A. basilaris in drei Abschnitte unterteilt, entsprechend dem oberen, mittleren und unteren Drittel.

Definition

Oberes Drittel: entspricht der Strecke vom distalen Abgang der A. cerebellum superior bis zum rostralen Ende der A. basilaris, d. h. zum Übergang in die A. cerebri posterior.

Mittleres Drittel: entspricht dem distalen Abgang der A. cerebelli anterior inferior bis zum distalen Abgang der A. cerebelli superior.

Unteres Drittel: entspricht dem Abgang der A. vertebralis bis distal des Abganges der A. cerebelli anterior inferior.

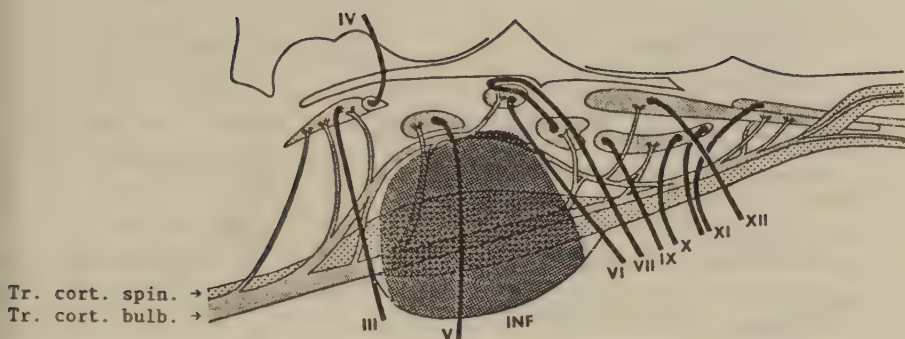


Abb. 6 Diagramm des Hirnstamms nach Th.L. KEMPER und F.C.A. ROMANUL.

Die Beziehung der Ausbreitung des Infarkts bei LiS zum Tractus cortico-spinalis (= Tr. cort. spin.), Tractus cortico-bulbaris (= Tr. cort. bulb.) und den Hirnnervenkernen III bis VII. INF = Infarktbereich.

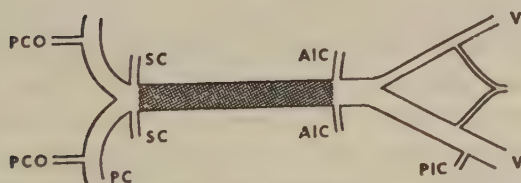


Abb. 7 Diagramm des vertebrobasilären Strombahnbereichs mit Lokalisation des Thrombus

PCO = A. communicans posterior
 PC = A. cerebri posterior
 SC = A. cerebelli superior
 AIC = A. cerebelli anterior inferior
 PJC = A. cerebelli posterior inferior
 V = A. vertebralis

TABELLE 15

Sitz des Verschlusses	Anzahl der Fälle
Oberes Drittel der A. basilaris	5 (+ 2)
Oberes und mittleres Drittel der A. basilaris	2
Mittleres Drittel der A. basilaris	5 (+ 2, + 5)
Mittleres und unteres Drittel der A. basilaris	5
Unteres Drittel der A. basilaris	4 (+ 5)
Basilarisverschluß im gesamten Verlauf	10
Basilarisverschluß ohne genaue Lokalisation	5
Zusätzlich zur A. basilaris Befall der A. vertebralis	6
Zusätzlich zur A. basilaris Befall der A. cerebelli post.	1
A. vertebralis allein befallen - einseitig	2
- beidseitig	1
	39 insgesamt

Am häufigsten, d. h. in zehn Fällen mit LiS durch Thrombosierung, liegt ein Verschluß der A. basilaris in ihrem gesamten Verlauf vor. Das obere Drittel und das mittlere Drittel sind gleich häufig in jeweils fünf Fällen betroffen, das untere Drittel in vier Fällen, mittleres und oberes Drittel gemeinsam dagegen in fünf Fällen. Bildet man die Summe aus der Häufigkeit des Befalls, so ist das mittlere Drittel der A. basilaris mit zwölf Fällen am häufigsten befallen, dann das untere Drittel mit neun Fällen und das obere Drittel mit sieben Fällen. Zusätzlich zum Basilarisverschluß sind bei sechs Patienten eine oder beide A. vertebralis und in einem Fall auch die A. cerebri posterior von der Thrombosierung mitbetroffen. In fünf weiteren Fällen war ein Verschluß im Bereich der A. basilaris durch Angiografie bzw. Sektion gesichert, es lagen aber keine Angaben über die Lokalisation vor.

In drei Fällen lag der Verschluß ausschließlich im Bereich der A. vertebralis. In zwei dieser Fälle war nur eine der Arterien throm-

bosiert, im dritten Fall lag eine beidseitige Thrombosierung vor. In einem der Fälle mit einseitiger Thrombosierung wurde der Thrombus auf Höhe der Atlas vorgefunden; der betreffende 37jährige Mann litt an Hochdruck. Er lebte noch drei Jahre nach dem akuten Ereignis, allerdings in einem sehr reduzierten Zustand. Über das Vorliegen einer generalisierten Zerebralsklerose wurden in diesem Fall keine Aussagen gemacht.

Im zweiten Fall mit einseitiger Thrombosierung befand diese sich im gesamten Verlauf der rechten Vertebralarterie, die linke A. vertebralis wies in diesem Fall nur einen Durchmesser von weniger als 1 mm auf, d. h. es lag hier eine (angeborene?) Hypoplasie vor. Diese Patientin, eine 35jährige Frau ohne weitere Begleiterkrankungen oder Risikofaktoren, starb sechs Wochen nach Beginn des akuten Zustandsbildes.

In dem Fall mit bilateralem Verschuß der Vertebralarterie trat dieser nach einem Bruch des 5. Wirbelkörpers mit einer leichten Dislokation zwischen C5 und C6 nach einem Sportunfall auf. Der Verschuß wurde angiografisch gesichert. Der 16jährige Patient überlebte das Ereignis. Im Laufe der viermonatigen Beobachtungszeit nach Auftreten des kompletten LiS trat eine leichte Besserung des neurologischen Zustandsbildes auf.

5.9 ÜBERLEBENSRATE

Angaben über die Überlebensdauer wurden in 64 der Fälle gemacht. Alle Patienten, die vom Beginn des Auftretens des akuten LiS länger als drei Monate lebten, werden zunächst in der Gruppe der Überlebenden zusammengefaßt. Diese Grenze wurde willkürlich gesetzt, weil ein Teil der Patienten nicht länger als über diesen Zeitraum im Verlauf beobachtet wurde.

TABELLE 16

Lebend, aber nicht länger beobachtet als				Anzahl der Fälle
3 Monate	4 Monate	9 Monate	10 Monate	
3	2	1	2	8 + 1* = 9

* Ein Patient wurde nur einen Monat lang nach dem Auftreten des akuten Ereignisses beobachtet.

TABELLE 17

Tod innerhalb			Anzahl der Fälle
5 Monate	10 Monate	15 Monate	
6	1	2	9

TABELLE 18

Länger lebend als				Anzahl der Fälle
1 Jahr	2 Jahre	3 Jahre	"chron. Verlauf"	
1	1	4	2	8

Zur Gruppe der Überlebenden im o. a. Sinne zählen 26 Patienten. Sieht man von den Patienten ab, die nach einer Verlaufsbeobachtung von drei Monaten noch verstarben, so verbleibt eine Anzahl von 17 Überlebenden, entsprechend 27 % der Fälle.

TABELLE 19

Tod innerhalb					Anzahl der Fälle
24 Std.	1 Woche	2 Wochen	1 Monat	3 Monate	
2	16	5	8	6	37 + 1* = 38

* ohne Zeitangabe verstorben: 1

Verstorben sind dementsprechend $38 + 9$ Patienten = 47 Verstorbene, entsprechend 73 % der Fälle.

An den Folgen des LiS direkt oder indirekt verstarben 47 Patienten; zwei dieser Patienten überlebten die ersten 24 Stunden nach Auftreten des kompletten Krankheitsbildes nicht. Die Mehrzahl aber, 16 Patienten, verstarben innerhalb der ersten Woche; dies betrifft fast ein Drittel der Verstorbenen. Innerhalb der nächsten zwei Wochen nach Auftreten des LiS starben weitere fünf und innerhalb des ersten Monats nochmals acht Patienten. Innerhalb von drei Monaten waren es noch sechs Patienten, die ihrer Krankheit erlagen, weitere sechs innerhalb von fünf Monaten. Nach zehn Monaten starb noch einer und nach 15 Monaten waren es noch zwei weitere Patienten.

Drei Patienten lebten länger als drei Monate, ohne daß sie im weiteren Verlauf beobachtet wurden. Bei zwei weiteren zog sich der Verlauf über vier Monate hin, ohne weitere Angabe. Ein Patient wurde nicht länger als neun Monate beobachtet und zwei weitere nicht länger als zehn Monate. Wie der Verlauf sich nach dieser jeweiligen Zeitangabe darstellte, mußte offenbleiben.

Verläufe länger als ein Jahr zeigten insgesamt acht Patienten, von diesen wurde einer länger als ein Jahr beobachtet, ein weiterer länger als zwei Jahre und vier Patienten überlebten das Ereignis mehr als drei Jahre. Bei zwei weiteren Fällen wird von einem "chronischen Verlauf" gesprochen. Aus den Angaben geht hervor, daß es sich hier um Jahre zu handeln scheint.

5.10 VERLAUFSDAUER DES GESAMTEN KRANKHEITSGESCHEHENS

In diesem Abschnitt werden die Zeitverläufe des gesamten Krankheitsgeschehens aufgegliedert nach den Phasen

- Frühsymptome
- Vorsymptome
- komplettes LiS

dargestellt.

TABELLE 20

Verlaufsdauer des Frühsymptomstadiums bis zum Vorsymptomstadium

Auftreten innerhalb von	Anzahl der Fälle
24 Stunden	2
48 Stunden	1
1 Woche	5
2 Wochen	2
3 Wochen	2
3 Monate	5
1 Jahr	3
5 Jahre	2
6 Jahre	1
25 Jahre	1
Ohne Zeitangabe	6
Gesamt	30 Fälle
Keine Frühsymptome	17
Keine Angaben über Frühsymptome	42

TABELLE 21

Verlaufsdauer des Vorsymptomstadiums bis zum Auftreten des kompletten LiS

Auftreten innerhalb	Anzahl der Fälle
"Mehrerer Stunden"	11
24 Stunden	8
3 Tage	1
4 Tage	2
1 Woche	2
16 Tage	4
Ohne genaue Zeitangabe	12
Keine Vorsymptome, d. h. akutes Auftreten des kompletten LiS	8
Keine Angaben über Vorsymptome	41

TABELLE 22

Verlaufsdauer des kompletten LiS

Zustand andauernd für	Anzahl der Fälle
Mehrere Stunden	5
24 Stunden	6
48 Stunden	4
1 Woche	11
2 Wochen	7
3 Wochen	8
1 Monat	5
2 Monate	9
3 Monate	4
6 Monate	7
12 Monate	1
24 Monate	1
	68 Fälle
Keine Zeitangaben	21
Gesamte Anzahl	89

Ergebnisse

Frühsymptomstadium:

In 17 Fällen traten keine Frühsymptome auf, d. h. das Krankheitsgeschehen begann ohne Vorwarnung mit dem Vorsymptomstadium bzw. unmittelbar mit dem Auftreten des kompletten LiS. Hier finden sich u. a. Fälle, bei denen das LiS akut nach einem Trauma aufgetreten war. Aber auch Patienten, die das Krankheitsbild auf Grundlage schwerer zerebralsklerotischer Veränderungen entwickelten, sind hier einzuordnen.

In zwei Fällen traten die Frühsymptome innerhalb von 24 Stunden auf, in einem weiteren innerhalb von 48 Stunden. Über einen Zeitraum von einer Woche zog sich das Frühsymptomstadium in fünf Fällen hin, in zwei Fällen über zwei Wochen und in zwei weiteren über drei Wochen. Ein Verlauf bis zu drei Monaten fand sich in fünf Fällen, bei drei Patienten erstreckte sich der Zeitraum über ein Jahr, bei zwei weiteren über fünf Jahre, in einem Fall über sechs Jahre. Selbst in dem Fall, wo es 25 Jahre vor dem eigentlichen LiS zum Auftreten neurologischer Symptome gekommen war, scheinen diese im Zusammenhang mit der Störung im vertebro-basillären Strombahnbereich zu stehen. Die Patientin hatte im Alter von 36 Jahren plötzlich ein Schwächegefühl und Sensibilitätsstörungen im Bereich der rechten Extremitäten erlitten. Diese Symptome bildeten sich zunächst innerhalb kurzer Zeit zurück, traten aber in der Folge rezidivierend auf, ohne daß sich zunächst weitere Beschwerden einstellten. 23 Jahre später, d. h. zwei Jahre vor dem Auftreten des kompletten LiS, entwickelte sich zusätzlich eine Paralyse des rechten Stimmbandes, eine Lähmung der rechten Zungenseite, gefolgt von ataktischem Gang und verstärktem Schwächegefühl der rechten Körperseite, wiederum rezidivierend auftretend. Mehrere Tage vor dem Auftreten des LiS verschlechterte sich das Zustandsbild zusehends im Sinne des Vorsymptomstadiums, bis es dann in den definierten Zustand überging. Dieser Symptomverlauf schließt einen Zusammenhang zwischen der ersten Episode von

Symptomen und dem endgültigen Krankheitsgeschehen zumindest nicht aus. In 42 Fällen wurden keine Angaben über Frühsymptome gemacht.

Vorsymptome:

Ganz ohne Vorsymptome, d. h. zu einer plötzlichen Entwicklung des kompletten LiS z. B. nach einer Synkope oder einem "Kollaps", kam es in acht Fällen. In dieser Gruppe ist z. B. die Patientin eingegliedert, die zwei Wochen nach einer Varizen-Operation in voll entwickeltem Zustandsbild im Bett aufgefunden wurde.

Über mehrere Stunden zog sich das Geschehen in elf Fällen hin bis es zum kompletten LiS kam. Bei acht Patienten ging der Verlauf über 24 Stunden, bei acht weiteren über 48 Stunden. Bei einem Patienten kam es innerhalb von drei Tagen langsam progredient zur Verschlechterung des Zustandes bis zum LiS, bei zwei weiteren innerhalb von vier Tagen und bei noch zwei weiteren dauerte dieses Stadium eine Woche an. In vier Fällen zog es sich sogar über ca. 14 Tage hin.

In 41 Fällen wurden keine Angaben über Vorsymptome gemacht.

Locked-In-Syndrom:

Nur für einige Stunden dauerte das LiS in seiner definierten Form in fünf Fällen an, in sechs Fällen für ca. 24 Stunden. Bis zu 48 Stunden ging der Verlauf bei vier Patienten, bei vier weiteren über ungefähr eine Woche. Bei sieben Patienten zog sich das Zustandsbild über zwei Wochen hin, bei acht Patienten über drei Wochen. In fünf Fällen wurde das LiS für etwa einen Monat beobachtet, in neun Fällen über zwei Monate und in fünf Fällen über drei Monate. Noch sieben Patienten wiesen einen Verlauf von ca. 1/2 Jahr auf, einer lebte in diesem Zustand für ein Jahr, ein weiterer sogar über zwei Jahre. In der Folge kam es dann jeweils entweder zum Tod oder zu einer Besserung des Zustandes mit unterschiedlich langer Überlebensdauer.

In 21 Fällen sind über den zeitlichen Verlauf des kompletten LiS keine Angaben gemacht worden.

5.11 VERLAUFSTYPEN

An dieser Stelle soll versucht werden, die verschiedenen Verlaufsformen und -möglichkeiten, die sich aus dem kompletten LiS entwickeln können, darzustellen. Verläufe sind grundsätzlich nicht in ihrer ganzen Vielfalt darzustellen, wenn sie in mechanische Kategorien gepreßt werden. Die Zusammenstellung soll einen annähernden Überblick über verschiedene Verlaufsmöglichkeiten geben.

TABELLE 23

Verlaufsformen der verstorbenen Patienten	Anzahl der Fälle
- Unveränderter neurologischer Zustand des LiS mit nachfolgendem Tod	15
- Übergang des LiS zum Koma mit nachfolgendem Tod	8
- Vegetative Verschlechterung mit nachfolgendem Tod	12
- Tod, vermutlich durch Pneumonie	6
- Tod durch Pulmonalembolus	1
- Langsame Verschlechterung sämtlicher Funktionen mit nachfolgendem Tod	2
- Kurzfristig gebesserter neurologischer Zustand mit nachfolgendem Tod	1
- Verstorben, keine weiteren Angaben zum Verlauf	2
Gesamte Anzahl	47 Fälle
In Prozent	73 %

TABELLE 24

Verlaufsformen der überlebenden Patienten	Anzahl der Fälle
- Heilung	1
- Überlebende mit geringem neurologischem Defizit	3
- Überlebende mit deutlich gebessertem Zustand	7
- Überlebende mit geringgradiger bzw. keiner wesentlichen Besserung des neurologischen Zustandes	5
- Überlebende ohne weitere Angaben über den Zustand	2
Gesamt Anzahl	17
In Prozent	27 %
Keine verwertbaren Angaben über den Verlauf	25

Ergebnisse

47 der Patienten, 73 % entsprechend, verstarben im Verlaufe des Krankheitsgeschehens direkt oder indirekt an den Folgen des LiS; 17 Patienten, 27 % entsprechend, überlebten das Ereignis, wurden aber nur über unterschiedlich lange Zeiträume hin beobachtet.

Bei der Mehrzahl der 47 verstorbenen Patienten, in 15 Fällen, führte die Erkrankung ohne bemerkenswerte neurologische oder sonstige Veränderung zum plötzlichen Tod. Somit bleibt die tatsächliche Todesursache letztlich unklar. In acht Fällen trat der Tod nach einem präfinal auftretenden Koma ein. In zwölf Fällen führte eine vegetative Verschlechterung des Zustandes, z. B. in Form von Blutdruckschwankungen, Pulsentgleisungen, Fieberschüben, Atemunregelmäßigkeiten usw. unmittelbar in den Tod. Bei sechs Patienten war vermutlich eine intermittierend aufgetretene Pneumonie die unmittelbare Todesursache, in einem weiteren Fall eine massive Lungenembolie. Eine nicht näher beschriebene allgemeine Verschlechterung des Zustandes führte in zwei Fällen zum Tod. In einem weiteren Fall kam es zunächst zu einer Besserung

des neurologischen Bildes, in der Folge trat aber auch der Tod ein.

Die 17 Überlebenden können in vier übergeordnete Gruppen eingeteilt werden:

1. Gruppe In drei Fällen kam es zu fast vollständiger Genesung der Patienten mit minimalem Defizit; z. B. wurde bei einem Patienten als Restsymptom wiederholt auftretender Schwindel beobachtet.

2. Gruppe: In sieben Fällen kam es zur deutlichen Besserung des Zustandes, doch blieben erhebliche Defizite bestehen: z. B. Gehen nur an Krücken möglich, eingeschränkte Sprechfähigkeit, schwerwiegende Facialisparese usw.

3. Gruppe: In fünf Fällen trat nur eine minimale oder gar keine Besserung des Zustandes auf. Diese Patienten blieben bettlägerig und vollkommen pflegebedürftig.

4. Gruppe: In zwei weiteren Fällen überlebender Patienten wurden keine Angaben über den Genesungszustand gemacht.

Vollständige Heilung trat in keinem der Fälle ein.

Bei 27 Patienten wurden überhaupt keine Angaben über den Verlauf gemacht.

In der Gruppe der Überlebenden variiert das Alter vom 16. bis 67. Lebensjahr. Eine eindeutige Altersverteilung zeigt sich hier nicht, es überwiegen aber die jüngeren Altersklassen. Auch für die Geschlechtsverteilung ergibt sich keine Präferenz (s. Anhang II).

Unsere klinisch-anatomische Vergleichsstudie an 89 Kasuistiken mit LiS bestätigt die von W. CARROLL und F.L. MASTAGLIA (1979) vertretene Ansicht, daß es sich hier um ein gravierendes Krankheitsgeschehen mit düsterer Prognose handelt. Ein Verschuß der A. basilaris generell wird sogar gemeinhin als tödlich angesehen (D. KÜHNE et al., 1977). Diese Behauptung konnte durch die vorliegende Arbeit jedoch nicht bestätigt werden. 73 % der in unserer Studie untersuchten Patienten verstarben direkt oder indirekt an den Folgen des Krankheitsgeschehens, 27 % überlebten die schwere Erkrankung, wurden, wie allerdings einschränkend hinzugefügt werden muß, im weiteren Verlauf nur über begrenzte Zeiträume hin beobachtet. In der Untergruppe, der auf dem Boden einer allgemeinen Gefäßsklerose an LiS erkrankten Patienten, lag die Mortalität auch bei unserer Untersuchung tatsächlich bei 100 %.

Wie schwerwiegend das Krankheitsgeschehen ist, läßt sich auch am Schicksal der überlebenden Patienten ablesen. Vollständige Heilung wurde in keinem der Fälle angegeben. 4,5 % der Patienten, bezogen auf das Gesamtkollektiv, waren nach Ablauf der Erkrankung durch die Restsymptome nur in geringfügigem Maße auf ihrem weiteren Lebensweg beeinträchtigt. N.P. MOSCOW und T.H. NEWTON (1973) berichten von einer 59jährigen Frau, die neun Monate nach Auftreten des LiS noch eine leichte Gangstörung aufwies, ansonsten neurologisch unauffällig war.

Die überwiegende Mehrzahl der überlebenden Patienten aber befand sich weiterhin in sehr eingeschränktem Zustand; ein Großteil der Patienten blieben Pflegefälle. Eine bedeutend schlechtere Prognose für den Krankheitsverlauf stellten R.E. NORDGREN et al. (1971). Die sieben von ihnen beobachteten Patienten mit LiS verstarben alle innerhalb einer Woche. Die sieben von D.H. HAWKES (1974) beobachteten Patienten wiesen eine durchschnittliche Überlebensrate von 14 Monaten auf.

Obwohl das LiS in allen Altersgruppen auftreten kann - in unserer Arbeit variiert das Erkrankungsalter vom 16. bis 90. Lebensjahr - liegt der Häufigkeitsgipfel der E r s t e r k r a n k u n g in unserer Studie, in Übereinstimmung mit den Ergebnissen von R.E. NORDGREN et al. (1971) im 6. Lebensjahrzehnt. Daß das höhere Lebensalter bevorzugt betroffen ist, ergibt sich in unserer Studie u. a. auch aus der Tatsache, daß der Anteil der Patienten, bei denen das LiS auf dem Boden zerebralsklerotischer Veränderungen aufgetreten ist, wie zu erwarten, überwiegt; bekanntlich führen diese Veränderungen eher im höheren Lebensalter zur Manifestation der Erkrankung. D.H. HAWKES (1974) dagegen berichtet über ein durchschnittliches Erkrankungsalter von 39 Jahren.

In Bezug auf die G e s c h l e c h t s v e r t e i l u n g läßt sich eine deutliche Tendenz zur Präferenz des männlichen Geschlechts ablesen; diese sind mit 65 % des Gesamtkollektivs, bzw. sogar mit 69 % in der Untergruppe der Gefäßpatienten, betroffen. Entsprechend liegt der Anteil der Frauen bei 35 % bzw. in der Untergruppe der Gefäßpatienten bei 31 %. Bei den Frauen ist das Auftreten der Erkrankung vor allem im 5. und 6. Lebensjahrzehnt zu beobachten, bei den Männern streut das Erkrankungsalter breiter. Hier werden im 3., 4. und 6. Lebensjahrzehnt nahezu gleichviele Manifestationen vorgefunden.

Bezüglich der Ä t i o l o g i e des Syndroms überwiegen Basilaristhrombosen zahlenmäßig bei weitem gegenüber anderen Ursachen der Erkrankung, wobei nochmals betont sei, daß umgekehrt eine Basilaristhrombose selten zu einem kompletten LiS führt.

Die Entstehung eines LiS durch Thrombosierung unterschiedlicher Ursache trat in 82 % der uns vorliegenden Fälle auf, Thrombosierung auf dem Boden einer Zerebralsklerose in 58 % dieser Fälle.

P. CASTAINGNE et al. (1973) berichten sogar, daß die Basilaristhrombose sich in über 90 % der Fälle auf eine arteriosklerotisch veränderte Basilaristhrombose aufpfropft. Manchmal beruht die

Thrombosierung auch auf einem aus der Vertebralarterie in die Basilarisarterie weiterwachsenden Thrombus, wie z. B. von M.H. FELDMANN (1971) in einem Fall von LiS nach Hyperextensionstrauma beschrieben. In diesem Zusammenhang sei noch eine weitere traumatisch bedingte Vertebralarterienthrombose von W. NAGLER (1973) erwähnt, bzw. auf eine im Gefolge von chiropraktischen Manövern im HWS-Bereich aufgetretene Thrombosierung der Vertebralarterien (R. LORENZ, H.G. VOGELSSANG, 1972) hingewiesen.

Erwähnenswert erscheint in diesem Zusammenhang noch der Fall eines 37jährigen Mannes, bei dem das LiS durch Thrombosierung der linken Vertebralarterie auftrat. Über den Zustand der rechten Arterie bzw. der A. basilaris wurden keine Aussagen gemacht. Bei dem Patienten lag ein Hypertonus vor (C.H. HAWKES, 1974).

Der Autor berichtet in derselben Studie über eine 35jährige Patientin mit LiS bei Thrombosierung der rechten Vertebralarterie. Bei dieser Patienten waren keine weiteren Begleiterkrankungen bzw. Risikofaktoren, die das Geschehen hätten begünstigen können, bekannt.

Über eine Basilaristhrombose bei Polyglobulie berichten D. MELAMED et al. (1974). Eine Rarität bildet eine phykomykotische Basilaristhrombose bei einem Patienten mit Lymphoblasten-Leukämie (D.S. CARPENTER et al., 1968). Über das Auftreten eines LiS durch Basilaristhrombosierung auf dem Boden einer arteriitischen Veränderung berichten R. REUTHER, W. DORNDORF (1973), sowie als Folge eines kongenitalen oder traumatisch bedingten Basilarisaneurysma u. a. J. BRIHAYE et al. (1971) und R.E. NORDGREN et al. (1971).

Als weitere seltene Ursachen, außer Thrombosierung im vertebro-basilären Strombahnbereich, seien für die Entstehung eines LiS folgende genannt: Pons-Blutung (u. a. R.E. NORDGREN et al., 1971), Tumore des ventralen Hirnstamms (u. a. M. CHERINGTON et al., 1976, J. GSCHWEND, 1977), Demyelinisierung im Hirn-

stambereich bei chronischem Alkoholabusus (R.D. ADAMS et al., 1959), akute postinfektiöse periphere und kraniale Polyneuropathie (W. CARROLL, F.L. MASTAGLIA, 1979), Heroin-Abusus (J.H. HALL, H.R. KARP, 1973), sowie Hirnstammenzephalitis, insbesondere nach "Swine-flu"-Schutzimpfung (M. CHERINGTON, 1977). Die beiden letztgenannten Fälle scheinen Ausdruck eines allergischen Geschehens zu sein.

Über den dringenden V. a. Embolie mit Ansatzthrombose wird in drei Fällen berichtet. Eine dieser Patientinnen wurde mit komplett entwickeltem LiS, 14 Tage nach Varizen-Operation, im Bett vorgefunden. Sie hatte sich vorher bester Gesundheit erfreut (G. BAUER et al., 1979).

In einem Fall von LiS durch Thrombosierung im Bereich der Basilararterie steht diese im Zusammenhang mit der Ovulationshemmer-Einnahme bei einer 33jährigen Frau (C.H. HAWKES, 1974). Ein möglicher pathogenetischer Zusammenhang zwischen "Pille" und Thrombosierung im vertebro-basilären Strombahnbereich wurde bereits von anderen Autoren diskutiert (E. ASK-UPMARK et E. BICKERSTAFF, 1976; B. BOHNERT et R. HECKL, 1977). Die Autoren vermuten, daß die unter bestimmten Ovulationshemmern bekanntermaßen gesteigerte Gerinnungsneigung des Blutes im Zusammenhang mit den ungünstigen rheologischen Verhältnissen in der A. basilaris (turbulente Strömung) zum Auftreten einer akuten Thrombosierung führen könnte. Auch eine kurzfristige reversible und sich daher dem späteren Nachweis entziehende gesteigerte Aggregationstendenz der Thrombozyten käme in Betracht. Leider wurden in unserem Fall zu diesem Punkt keine serologischen Angaben gemacht.

Es sei hier noch betont, daß unter Ovulationshemmer-Einnahme auftretende neurologische Beschwerden stets ein Warnsignal sein sollten. In unserem o. a. Fall wurden leider auch keine Angaben über möglicherweise aufgetretene neurologische Beschwerden vor dem kompletten LiS gemacht.

An Begleiterkrankungen wurden wie zu erwarten solche gefunden, die bekanntermaßen zu Gefäßveränderungen führen, wie z. B. Hypertonie, Diabetes mell., Hyperlipidämie usw. Hier ergaben sich keine besonderen oder neuen Gesichtspunkte im Hinblick auf das Krankheitsgeschehen.

Prodromalerscheinungen im Sinne von Frühsymptomen traten in 64 % unserer Fälle auf, in 36 % der Fälle wurden im Verlauf des Krankheitsgeschehens keine Frühsymptome beobachtet, d. h. die Erkrankung trat akut bzw. perakut mit dem Vorsymptomstadium bzw. dem kompletten LiS auf. Diese neurologischen Beschwerden gingen in der Regel Wochen bis Monate dem akuten Krankheitsgeschehen voraus. In einem Fall traten 25 Jahre vor dem akuten Ereignis neurologische Symptome auf, die sich aus einer Mängeldurchblutung im Basilarisstrombahnbereich erklären ließen (s. PLUM und J.B. POSNER, 1966).

Dies bestätigt im wesentlichen die von C. KUBIK, R. ADAMS (1946) sowie von C. MILLIKAN und R. SIEKERT (1955) vertretene Ansicht, wonach drei Viertel der Patienten mit Thrombosierung im vertebro-basilären Strombahnbereich klinisch zwei deutlich getrennte Phasen durchlaufen:

1. eine "Warnphase", charakterisiert durch einen oder mehrere aufeinanderfolgende zerebrale Insulte, deren Symptome in der Regel kurz andauern, um sich dann meist vollständig wieder zurückzubilden, im Sinne einer TIA oder RIND.
2. Eine Phase der "ausgebildeten Thrombose", die durch bleibende neurologische Störungen gekennzeichnet ist, entsprechend dem kompletten LiS.

Wir haben in dieser Arbeit noch eine weitere Phase, die der Vorsymptome, angeführt, um so nochmals gesondert im Verlauf die Aggravation der Symptome mit darauffolgendem Übergang in das komplette LiS zu erfassen. Bei 83 % der Patienten

wurden Vorsymptome im o. a. Sinne beobachtet. Bei 17 % der Fälle wurde das komplette LIS ohne Auftreten von Vorsymptomen beobachtet.

Im Stadium der Frühsymptome vorherrschende Beschwerden sind: Schwindel, z. T. ins Hinterhaupt lokalisierte Kopfschmerzen, Dysarthrie. Wichtig erscheint bei der Dysarthrie die Unterscheidung der artikulatorischen Sprachstörung von der Aphasie, um Großhirnläsionen von Schäden im Ponsbereich abzugrenzen. Vielseitig und typisch sind im Prodromalstadium der Früh- und Vorsymptome Erscheinungen von seiten der Pyramidenbahn in Form von Lähmungs- und Reizerscheinungen. Die Lähmungserscheinungen lassen sich durch die vorübergehende Mangeldurchblutung im Ponsbereich hinlänglich erklären. In fünf Fällen wurden im Stadium der Vorsymptome epileptische Anfälle, in mehreren Fällen Streckkrämpfe und vorübergehende Zuckungen der Extremitäten beobachtet.

Echte, durch Ponsherde bedingte Krampfanfälle, werden von den meisten Autoren verneint. Es könnte sich bei den als generalisiert beschriebenen Anfällen um Zustände einer Körperstreckstarre handeln (J. HANSEN, 1958).

In der Literatur wurden wiederholt Fälle beschrieben, wo ein schlagartiges Auftreten einer Thrombosierung im Basilarisbereich beobachtet wurde, d. h. ohne das Auftreten von Frühsymptomen oder Vorsymptomen im o. a. Sinne. Es fiel im weiteren Verlauf auf, daß diese Patienten alle innerhalb von Stunden verstarben. Die Ursachen der Thrombosierung waren z. B. Embolien (KUBIK und ADAMS, 1946), frische Thrombose nach Pelvi-Peritonitis (A. KRAYENBÜHL et M.G. YASARGEL, 1961), Unterbindungen der A. basilaris bei einer Operation (A. BIEMOND, 1951), sowie traumatische Verschlüsse nach Clivus-Fraktur (W.P. SIGHTS, 1968; J.W. LOOP et al., 1964).

N.P. MOSCOW, T.H. NEWTON (1973) unterteilten ihre Patienten mit A. basilaris-Verschluß sogar generell in zwei Kategorien:

- "1. those with abrupt outset of coma and rapid progression to death; and
2. those with transient symptoms of brain stem ischemia". (S. 603)

Diese Aussagen konnten durch unsere Fälle nicht bestätigt werden, z. B. überlebte ein 36jähriger Mann mit dringendem V. a. Embolie immerhin zehn Tage das Ereignis (K. POECK, 1958). Die Patientin mit dringendem V. a. Embolie nach einer Varizen-Operation war noch nach einem Beobachtungszeitraum von einem Jahr am Leben (G. BAUER et al., 1979).

D. KÜHNE et al. (1977) werfen die Frage auf, ob das Auftreten wiederholter Prodromi im Sinne von Frühsymptomen die Entwicklung eines Kollateralkreislaufs begünstigen könnten. Ebenso wie N.P. MOSCOW und T.H. NEWTON (1973) stellten sie die Hypothese auf, daß eine Arteriosklerose oder eine entzündliche Gefäßerkrankung mit ihrer langsameren Entwicklung günstigere Verlaufsbedingungen für das Krankheitsgeschehen bieten würden in dem Sinne, daß die Möglichkeit einer Kollateralbildung im Bereich des Circulus Willisii begünstigt werden könnte. Auch diese Hypothese konnte durch unsere Ergebnisse nicht bestätigt werden. Drei unserer Patienten mit LiS durch Thrombosierung auf dem Boden zerebralsklerotischer Veränderungen verstarben innerhalb von 24 Stunden. 15 der Patienten, fast die Hälfte dieser Gruppe, waren im Laufe einer Woche verstorben. Die längste Überlebenszeit betrug ca. fünf Monate, aber auch diese Patientin, eine 69jährige Frau, verstarb schließlich an ihrer Erkrankung.

Die neurologischen Symptome des k o m p l e t t e n LiS lassen sich aus der anatomisch-pathologischen Ausdehnung der Läsion ableiten. Obwohl das LiS gerade auch durch die erhaltene Bewußtseinslage definiert ist - bei 60 % der untersuchten Patienten wurden zu keinem Zeitpunkt Bewußtseinsstörungen beobachtet - traten doch in 40 % der Fälle vorübergehende Bewußtseinstörungen auf. Bei 7 % der Fälle setzten sie mit dem Beginn des kompletten neurologischen Zustandsbildes ein. Man könnte vermuten, daß das die

eigentliche Infarktzone überschreitende perifokale Ödem die anfängliche Bewußtseinsstörung bzw. die sukzessive Rückbildung des Ödems die Besserung der Bewußtseinslage bewirkt haben. In 13 % der Fälle kamen die Patienten nach Einsetzen der Bewußtseinsstörung ad exitum.

Die I n t a k t h e i t d e s B e w u ß t s e i n s bei Hirnstammläsionen ist abhängig vom Grad der Mitbeteiligung der pontomesenzephalen Haube mit ihren aktivierenden aufsteigenden Neuronensystemen (T. CHASE et al., 1968). Post mortem durchgeführte pathologisch-anatomische Studien ergaben, daß unilaterale Zerstörung von mehr als 25 % des Tegmentum zur Bewußtlosigkeit führt; bilaterale Tegmentumläsion führt stets zur Bewußtlosigkeit (T. CHASE et al., 1968).

Diese Angaben konnten durch unsere Ergebnisse bestätigt werden. Zwar blieb das pontine Tegmentum nur in 2 Fällen von einer Infarktzierung vollkommen ausgeschlossen. In der Mehrzahl der Fälle wurde es jedoch "weitgehend frei" vorgefunden.

In zwei Fällen zeigte sich allerdings ein andersartiger Verlauf. Bei einem Patienten von K. POECK (1958) waren die Strukturen des aufsteigenden retikulären Systems "überwiegend" innerhalb des Erweichungsherdens zu lokalisieren. Selbst das Auftreten von Streckkrämpfen, die offenbar als Episoden von Enthirnungsstarre im Augenblick der maximalen Drosselung der Blutzufuhr zu verstehen sind (K. POECK, 1958), konnte dieser Patient erinnern. Auch I. DEHAENE und J. MARTIN (1976) berichten über einen Fall mit "extensiver Läsion" der Formatio reticularis.

In der klassischen Beschreibung einer LiS-Patientin durch M.H. FELDMANN (1971) wird über noch zwei Jahre nach Beginn des LiS auslösbare Strecksynergismen berichtet. Bereits vor FELDMANN beschrieben J.J. HALSEY und A.W. DOWNIE (1966) das Nebeneinander von Streckkrämpfen und erhaltener Bewußtseinslage.

Streckkrämpfe konnten in unserer Untersuchung bereits viermalig im Vorsymptomstadium und wiederholt in vielen Fällen während des Stadiums des kompletten LiS, spontan oder schmerzinduziert, zum Teil bei voll erhaltenem Bewußtsein, beobachtet werden; ein ungewöhnliches Bild, wenn man an die mit schwerer Bewußtseinsstörung einhergehenden Streckkrämpfe z. B. im Vollbild des traumatischen Mittelhirnsyndroms denkt.

In diesem Zusammenhang sei erwähnt, daß das pathologisch-anatomische Substrat des LiS nicht obligat die ventrale Brücke ist. Auch bilaterale Infarzierung der (mesenzephalen) Hirnschenkel mit der Folge eines LiS wurden in einem Fall beschrieben (J. KARP, H. HURTIG, 1974). Erweichungsherde wurden in einigen Fällen auch in der Medulla oblongata und im Mesencephalon vorgefunden; das Cerebellum blieb bis auf wenige Ausnahmen, dank eines gut ausgebildeten Kollateralkreislaufes (G. GAUTHIER, 1963), vor ischämischen Herden wirksam geschützt.

Durch EEG - U n t e r s u c h u n g e n wurde die erhaltene Bewußtseinslage bei komplettem LiS in wiederholten Fällen bestätigt: in 80 % unserer Fälle wurde ein physiologisches Wach-EEG mit vorwiegend normalem Alpha-Rhythmus (8-13 Hz) mit zum Teil eingestreuten Beta- und Theta-Wellen vorgefunden. Insbesondere auch auf Augenöffnen und nach Stimulation zeigte sich ebenfalls eine angemessene Reaktion. In 20 % der Fälle fand sich eine minimale bis mäßig diffuse Verlangsamung in den Ableitungen bei klinisch eindeutig nachgewiesener klarer Bewußtseinslage. Entsprechende Befunde wurden auch von C.H. HAWKES und L. BRYAN-SMYTH (1974) beschrieben.

In Abgrenzung dazu fand sich in den meisten dokumentierten Fällen von klinischem Koma mit alpha-ähnlicher Aktivität keine Reaktion in den Ableitungen auf Augenöffnen, taktile oder auditive Reize (A. LUNDERVOLD et al., 1956; G.E. CHATRIAN et al., 1964; B.R. KAADA et al., 1961). Hier scheint eine wesentliche Unterscheidungsmöglichkeit zwischen erhaltener Bewußtseinslage und komatösem Zustand zu liegen.

In diesem Zusammenhang interessant erscheinen die Hinweise in vier Fällen von LiS (u. a. von M.D. BOTTINELLI, 1969), bei denen im 24-Stunden-EEG ein physiologisches Wach-EEG vorgefunden wurde, ohne daß allerdings die gewöhnlichen Schlafmuster nachweisbar waren. Die Autoren vermuten, daß diese Erscheinung mit der Ausdehnung der Infarzierung in der *Formatio reticularis* im pontinen und mesenzephalen Tegmentum zu korrelieren ist.

O.N. MARKAND und M.L. DYKEN (1976) beobachteten, daß REM-Schlaf im Stadium des LiS bei extremer bilateraler Pons-Läsion und konjugierter horizontaler Blicklähmung überhaupt nicht nachgewiesen werden konnte, während der NREM-Schlaf nicht auftrat, reduziert oder alteriert war. Zwei ihrer Patienten mit Erhalt der konjugierten horizontalen Blickbewegung und minimaler Tegmental-Läsion zeigten REM- und NREM-Schlaf mit nur geringfügigen Alterationen des Schlafmusters. Diese Autoren vermuten, daß die pontinen Strukturen nahe der Mittellinie von entscheidender Bedeutung für den Ablauf des Schlafvorganges sind.

M.H. FELDMANN (1971) fand in seinem chronischen Fall mit LiS bei wiederholten EEG-Ableitungen folgende Ergebnisse vor:

1. die Schlafphasen waren von ziemlich kurzer Dauer mit wenig Anteil des Schlafstadium IV,
2. REM-Perioden wurden selten beobachtet; sie machten etwa 3 - 4 % des gesamten Schlafablaufes aus.

Intakte *v e r t i k a l e* Blickbewegungen bei horizontaler Blicklähmung nach beiden Seiten werden von den meisten Autoren (u. a. SHAFETY und A.F. SCHEINBAUM, 1969; M.D. BOTTINELLI et al., 1969) für ein charakteristisches Kriterium des LiS gehalten.

In unserer Untersuchung wurden in 42 der Fälle nur eine spontane konjugierte vertikale Blickbewegung vorgefunden. Acht Patienten wiesen sogar eine eingeschränkte horizontale Blickbewegung auf, bei zehn weiteren Patienten zeigte sich eine einge-

schränkte horizontale Blickbewegung bei erhaltener konjugierter vertikaler Blickbewegung. Auffälligerweise war in einem Fall nur die horizontale Blickbewegung spontan auslösbar, nur bei zehn der Patienten war die volle Augenbewegung in alle Richtungen erhalten.

Der L i q u o r wurde in einem Fall von haemorrhagischem Infarkt blutig vorgefunden. Ansonsten zeigten sich inkonstant geringe Normabweichungen. Die Liquor-Untersuchung gestattet die Abgrenzung zu einer Subarachnoidalblutung oder foudroyant verlaufenden Meningo-Enzephalitis. Wiederholt zeigten sich vegetative Funktionsstörungen bzw. zentrale Dysregulationsstörungen im Verlaufe des Krankheitsgeschehens, in Form von Tachykardien, Tachypnoen, Hyperthermie, Blutdruckschwankungen, Rubeosis usw. Insbesondere die Rubeosis und Tachypnoe wurden nur in wenigen der Fälle in den Arbeiten erwähnt (M.H. FELDMANN, 1971; B. BOHNERT und R. HECKL, 1977). Die in diesen Fällen aufgetretene Tachypnoe soll nach F. PLUM und A.G. SWANSON (1959) ein lokalisatorischer Hinweis auf eine Läsion im Tegmentum zwischen Mittellinie und kaudaler Pons sein.

An anderen, bei LiS beobachteten Atmungstypen seien genannt:

- willkürlich, nicht beeinflussbare Eupnoe (F. PLUM und J. POSNER, 1966),
- in Amplitude, Rhythmus und Frequenz unregelmäßige so genannte ataktische Atmung (F. PLUM und A.G. SWANSON, (1958); F. PLUM und J. POSNER, 1966),
- apneustische Atmung (F. PLUM und E.C. ALVORD, 1964) mit verlängerter postinspiratorischer Apnoe-Zeit.

In zwölf der beschriebenen Fälle traten krisenhafte Veränderungen des vegetativen Zustandes wenige Tage bis Stunden vor dem Tode auf und kündigten damit das Finalstadium an.

Bezüglich der d i a g n o s t i s c h e n Maßnahmen ist die Wertigkeit der zerebralen Angiografie bei der Verdachtsdiagnose Basilaris-Thrombose hervorzuheben. Das Risiko einer zusätzlich möglichen Schädigung durch die Angiografie sollte allerdings nicht unerwähnt bleiben.

Bezüglich der L o k a l i s a t i o n der Thrombosierung bei LiS berichten D. KÜHNE et al. (1977), daß in der Mehrzahl der Fälle das mittlere oder das untere Segment der A. basilaris nach Abgang der A. cerebelli inferior posterior betroffen sind, so daß die Kollateralversorgung vom Karotis- und Vertebralissystem aufgebaut werden kann. Eine Versorgung über den kräftigen Ramus communicans posterior wurde in der Mehrzahl der Fälle vorgefunden. Diese Ergebnisse wurden u. a. auch von Th.L. KEMPER und F.C.A. RO-MANUL (1967) bestätigt.

In unserer Untersuchung war die A. basilaris in ihrem gesamten Verlauf in 10 Fällen thrombosiert. Das mittlere Drittel war allein oder mit Ausdehnung in das untere oder obere Drittel in zwölf Fällen am häufigsten thrombosiert vorgefunden worden. Das untere Drittel war allein oder mit dem mittleren Drittel in neun Fällen und der Tendenz der o. a. Ergebnisse entsprechend das obere Drittel allein oder in Verbindung mit dem mittleren Drittel nur in sieben Fällen betroffen.

Neben der embryonalen Entwicklung des Kollateralgefäßsystems, insbesondere der Verbindungen vom Karotis- zum Vertebralissystem, welche größeren Variationen unterliegen, kommt dem Zeitfaktor zum Aufbau eines wirksamen Kollateralkreislaufes eine wichtige Rolle zu. Er ist entscheidend für das Überleben und die Restitution. Insbesondere benötigen die kleinen meningealen Anastomosen an der Hirnoberfläche, über welche z. B. die Füllung der A. cerebelli superior von der A. cerebelli inferior erfolgt, mehr als eine Woche bis zur maximalen Entwicklung (J.S. MEYER, D. DENNY-BROWN, 1957).

7

ZUSAMMENFASSUNG

1. Wie die Verläufe der an LiS erkrankten Patienten zeigen, handelt es sich hier um ein gravierendes Krankheitsgeschehen mit sowohl quoad vitam als auch quoad restitutionem düsterer Prognose.
2. Die Manifestation der Erkrankung erfolgt eher im höheren Lebensalter; das 6. Lebensjahrzehnt ist von dem Krankheitsgeschehen bevorzugt betroffen.
3. Das männliche Geschlecht ist mit ca. einem Anteil von 2/3 der Fälle wesentlich häufiger betroffen als das weibliche.
4. Bezüglich der Ätiologie des Syndroms überwiegen Basilaris-Thrombosen zahlenmäßig bei weitem gegenüber anderen Ursachen der Erkrankung; eine Basilaris-Thrombose auf dem Boden zerebralsklerotischer Veränderungen wurde in der Mehrzahl der Fälle vorgefunden.
5. Das endgültige Geschehen des kompletten LiS kündigt sich in der überwiegenden Mehrheit der Fälle durch Prodromi in Form von Frühsymptomen - die über einen unterschiedlich langen Zeitraum hin rezidivierend auftreten können - und Vorsymptomen an. Das Krankheitsgeschehen könnte somit in eine "Warnphase" und eine Phase des "ausgebildeten neurologischen Zustandsbildes" unterteilt werden.
6. Das EEG wird bei der per definitionem erhaltenen Bewußtseinslage des kompletten LiS völlig unauffällig oder mit minimaler bis mäßiger diffuser Verlangsamung in den Ableitungen vorgefunden.
7. Dem klinischen Krankheitsbild entsprechend wird als anatomisch-pathologisches Substrat der Erkrankung eine Erweichung der ventralen Pons - unter Umständen mit Ausdehnung

in das Mesencephalon bzw. in die Medulla oblongata - mit unterschiedlicher rostraler Ausdehnung ins Tegmentum vorgefunden. Die Formatio reticularis ist in keinem Fall vollständig unterbrochen. Das Tectum von Mezencephalon und Pons wurde immer unbeschädigt vorgefunden.

8. Vorübergehende Bewußtseinstrübungen während des kompletten LiS können beobachtet werden.
9. Der Schlafablauf scheint während des kompletten LiS gestört zu sein.

8 ANHANG

Alters- und Geschlechtsverteilung bei komplettem LiS auf der Grundlage zerebralsklerotischer Veränderungen in Korrelation zur Überlebenszeit

	Alter	Geschlecht	Läsion	Tod nach (vom Zeitpunkt des kompletten LiS)
1.	75	m	ischämischer Infarkt	14 Tage
2.	54	m	ischämischer Infarkt	4 Wochen
3.	67	w	ischämischer Infarkt	6 Wochen
4.	69	m	ischämischer Infarkt	15 Wochen
5.	70	m	ischämischer Infarkt	17 Wochen
6.	62	w	ischämischer Infarkt	5 Wochen
7.	41	m	ischämischer Infarkt	8 Wochen
8.	55	m	ischämischer Infarkt	26 Tage
9.	54	m	ischämischer Infarkt	4 Tage
10.	70	m	ischämischer Infarkt	24 Stunden
11.	52	w	ischämischer Infarkt	17 Tage
12.	54	w	ischämischer Infarkt	4 Wochen
13.	63	m	ischämischer Infarkt	24 Stunden
14.	69	m	ischämischer Infarkt	5 Monate
15.	63	m	ischämischer Infarkt	4 Tage
16.	65	w	ischämischer Infarkt	2 Tage
17.	43	m	haemorrhagischer Infarkt fusiformes Aneurysma bei Zerebralsklerose	2 Tage

	Alter	Geschlecht	Läsion	Tod nach (vom Zeitpunkt des kompletten LiS)
18.	45	m	ischämischer Infarkt	5 Tage
19.	62	m	ischämischer Infarkt	6 Tage
20.	75	w	ischämischer Infarkt	2 Tage
21.	62	w	haemorrhagischer Infarkt	20 Tage
22.	44	m	ischämischer Infarkt	4 Wochen
23.	62	m	ischämischer Infarkt	3 Monate
24.	45	m	ischämischer Infarkt	4 Monate
25.	60	m	ischämischer Infarkt	5 Tage
26.	50	m	ischämischer Infarkt	24 Stunden
27.	52	m	ischämischer Infarkt	5 Tage
28.	68	m	ischämischer Infarkt	11 Tage
29.	44	w	haemorrhagischer Infarkt	3 Tage
30.	71	w	ischämischer Infarkt	4 Tage
31.	66	w	haemorrhagischer Infarkt	14 Tage
32.	63	m	ischämischer Infarkt	6 Tage

Korrelation: Entlassungszustand der 17 Überlebenden, Überlebensdauer, Ursache der Erkrankung, Erkrankungsalter, Geschlecht

E n t l a s s u n g s z u s t a n d		Beobachtungszeitpunkt	Ursache der Erkrankung	Erkrankungs- alter Geschlecht
Gruppe I				
1.	"nahezu vollständige" Genesung	nach 3 Jahren	Verschluß der A. basilaris; 16 Mon. zuvor dringender V. a. SAB	25 J., ♂
2.	Leichte Gangstörung, sonst neurologisch unauffällig	nach 9 Monaten	kompl. Verschluß der A. basilaris ohne erkennbare Ursache	59 J., ♀
3.	Rezid. Schwindelattacken	"chron. Verlauf"	Zerebralsklerose	67 J., ♂
Gruppe II				
1.	Fähigkeit, selbst zu essen und mit Hilfe zu gehen	nach 27 Monaten	Basilaristhrombose bei Zerebralsklerose	57 J., ♀
2.	Fähigkeit, an Krücken zu gehen, essen und Ankleiden ohne Hilfe	nach 21 Monaten	Thrombosierung der A. basilaris bei Alkoholabusus	40 J., ♂
3.	Inkompl. armbetonte Hemiparese re., verwaschene Sprache	nach 3 Jahren	li. A. vertebralis thrombosiert auf Höhe des Atlas (Hochdruck)	37 J., ♂
4.	Inkompl. Hemiparese re., verwaschene Sprache	nach 3 1/2 Jahren	Thrombosierung der A. basilaris unter Ovulationshemmereinnahme	33 J., ♀
5.	Gehen mit Ellbogenkrücken, asymmetrische partielle Gesichtsparese	nach 12 Monaten	akute postinfektiöse Polyneuropathie	45 J., ♂

E n t l a s s u n g s z u s t a n d		Beobachtungszeitpunkt	Ursache der Erkrankung	Erkrankungs- alter Geschlecht
6.	Unsicherer Gang, leichte Dysarthrie, angedeutete Blicklähmung nach re. Intensionstremor bd. Arme	nach 6 Wochen	Hypoplasie der A. basilaris	34 J., ♀
7.	Langsame Rückbildung der motorischen Kraft, fast vollständige Augenbewegung, Mutismus	nach 1 Monat	Z. n. "Swine-flu"-Impfung	25 J., ♂
Gruppe III				
1.	Nahezu vollständig komplettes LiS	nach 2 Jahren	Thrombosierung der re. A. verbralis nach Trauma mit Ausdehnung der Thrombosierung in die A. basilaris	36 J., ♀
2.	Noch in erstem LiS-Zustand mit leichter Besserung der Funktionen	nach 3 Monaten	Thrombosierung der A. basilaris ohne erkennbare Ursache	25 J., ♀
3.	Stark eingeschränkte Bewegungen der Extremitäten, Kommunikation durch Augenblinzeln, Gutturallaute	nach 2 Monaten	Z. n. Heroinabusus	36 J., ♂
4.	Quadreplegie, leichte Dysarthrie, Hirnnerven ansonsten o. B.	nach 2 Monaten	bilateraler A.-vertebralis-Verschluß nach HKW-5-Fraktur (Trauma)	16 J., ♂
5.	Linksbetonte Tetraspastik, Sprache, leichte bilaterale Facialisschwäche, starke Affektlabilität	nach 3 Jahren	Thrombosierung der A. basilaris nach Infektion	33 J., ♂

ANHANG II (Fortsetzung)

E n t l a s s u n g s z u s t a n d		Beobachtungszeitpunkt	Ursache der Erkrankung	Erkrankungs- alter Geschlecht
Gruppe IV				
1.	Keine Angaben	nach 1 Jahr, lebend	keine Angaben	67 J., ♀
2.	Keine Angaben	nach 9 Monaten, lebend	keine Angaben	27 J., ♀

ANHANG III

Alter, Geschlecht, Dauer des kompletten LiS und Überlebenszeit
in Korrelation zur Ursache der Erkrankung

	Alter	Geschlecht	Dauer des kompletten LiS	Überlebend/Entlassungszustand; Zeitraum des Versterbens	Ursache der Erkrankung
1.	75	m	14 Tage	Tod nach 14 Tagen	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
2.	54	m	3 Wochen	Tod nach 4 Wochen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
3.	67	w	6 Tage	Tod nach 6 Tagen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
4.	69	m	15 Wochen	Tod nach 15 Wochen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
5.	36	m	9 Tage	Tod nach 10 Tagen	dringender V. a. Embolie
6.	70	m	2 1/2 Wochen	Tod nach 2 1/2 Wochen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
7.	45	m	ca. 14 Tage	lebend, Gehen an Krücken mit Restsymptomen	postinfektiöse Polyneuropathie
8.	62	w	15 Tage	Tod nach ca. 5 Wochen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
9.	41	m	8 Wochen	Tod nach 8 Wochen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
10.	55	m	15 Tage	Tod nach 26 Tagen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
11.	54	m	4 Tage	Tod nach 4 Tagen	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
12.	70	m	24 Stunden	Tod nach 24 Stunden	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose

	Alter	Geschlecht	Dauer des kompletten LiS	Überlebend/Entlassungszustand; Zeitraum des Versterbens	Ursache der Erkrankung
13.	52	w	17 Tage	Tod nach 17 Tagen	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
14.	54	w	4 Wochen	Tod nach 4 Wochen	ischämischer Infarkt bei minimaler Cerebralsklerose
15.	36	w	ca. 2 Monate	lebend, nach 2 Jahren nahezu vollständiger LiS-Zustand	Thrombosierung im vertebro-basilären Strombahnbereich nach Trauma
16.	90	w	einige Stunden	Tod nach einigen Stunden	als Begleiterkrankung Vorhofflimmern
17.	63	m	24 Stunden	Tod nach 24 Stunden	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
18.	34	w	2 Tage	überlebend: unsicherer Gang, leichte Dyarthrie, angedeutete Blicklähmung, Intensionstremor nach 6 Wochen	Hypoplasie der A. basilaris
19.	37	m	?	Tod nach 3 Monaten	Begleiterkrankung: Asthma-Attacken
20.	52	w	?	Tod nach 15 Monaten	Begleiterkrankung: Hypercholesterinämie Typ II
21.	31	m	?	Tod nach 1 Jahr	V. a. FetteMBOLIE nach Femurfraktur
22.	33	w	?	überlebend: inkomplette Hemiparese re., verwaschene Sprache nach 3 1/2 Jahren	Thrombosierung bei Ovulationshemmereinnahme
23.	37	m	?	lebend: inkomplette Hemiparese re., verwaschene Sprache nach 3 Jahren	Thrombosierung der li. A. vertebralis auf Höhe des Atlas (Hochdruck)

ANHANG III (Fortsetzung)

Alter	Geschlecht	Dauer des kompletten LiS	Überlebend/Entlassungszustand; Zeitraum des Versterbens	Ursache der Erkrankung
24.	m	?	Tod nach 4 Tagen	Begleiterkrankung: Hochdruck
25.	w	6 Wochen	Tod nach 8 Wochen	Hypoplasie der li. A. vertebralis, Thrombus der re. A. vertebralis
26.	m	7 Tage	?	?
27.	m	2 Monate	?	?
28.	m	1 Tag	?	?
29.	m	?	?	?
30.	w	6 Monate, 10 Tage	?	?
31.	m	15 Tage	?	?
32.	w	15 Tage	?	?
33.	m	ca. 5 Monate	?	?
34.	m	3 Tage	Tod am 4. Tag	ischämischer Infarkt bei deutlicher Cere- bralsklerose
35.	w	einige Stunden	Tod nach 2 Tagen	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
36.	m	einige Stunden	Tod nach 2 Tagen	haemorrhagischer Infarkt bei Cerebral- sklerose
37.	m	ca. 4 Tage	Tod am 5. Tag	fusiformes Aneurysma der A. basilaris, thrombosiert
38.	m	5 Tage	Tod am 6. Tag	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
39.	w	1 Tag	Tod nach 2 Tagen	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose ischämischer Insult bei Cerebralsklerose

	Alter	Geschlecht	Dauer des kompletten LiS	Überlebend/Entlassungszustand; Zeitraum des Versterbens	Ursache der Erkrankung
40.	62	w	17 Tage	Tod nach 20 Tagen	haemorrhagischer Infarkt
41.	44	m	1 Monat	Tod nach 1 Monat	ischämischer Infarkt bei schwerer Cerebralsklerose
42.	48	m	1 1/2 Monate	Tod 5 Tage später	Thrombosierung der A. basilaris nach Trauma
43.	22	m	6 Wochen	Tod nach 6 Wochen	Aneurysma dissecans der A. basilaris
44.	25	w	?	überlebend: erster LiS-Zustand mit leichter Besserung nach 3 Monaten	Verschluß der A. basilaris ohne erkennbare Ursache
45.	62	m	3 Monate	Tod nach 3 Monaten	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
46.	45	m	ca. 3 Monate	Tod nach 4 Monaten	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
47.	60	m	5 Tage	Tod nach 5 Tagen	ischämischer Insult bei schwerer Cerebralsklerose
48.	36	m	1 Monat	überlebend: Quadriparese, Kommunikation durch Augenblinzeln, Gutturallaute nach 2 Monaten	?
49.	25	m	1 Monat	lebend: Rückbildung der motorischen Kraft, Mutismus nach 1 Monat	ischämischer Insult nach "Swine-Flu"-Impfung
50.	43	m	3 Wochen	Tod nach 3 Wochen	Hirntumor
51.	38	m	12 Tage	Tod nach 12 Tagen	pontine Myelinolysis bei chronischem Alkoholabusus

	Alter	Geschlecht	Dauer des kompletten LiS	Überlebend/Entlassungszustand; Zeitraum des Versterbens	Ursache der Erkrankung
52.	16	m	ca. 3 Monate	überlebend: nach 6 Monaten Quadriplegie, Dysarthrie, Hirnnerven ansonsten o. B.	bilateraler A.-vertebralis-Verschluß nach HWK-5-Fraktur (Trauma)
53.	50	m	1 Tag	Tod nach 1 Tag	ischämischer Infarkt
54.	57	w	?	überlebend: selbständiges Gehen und Essen nach 27 Monaten	ischämischer Infarkt
55.	55	w	14 Wochen	Tod nach 14 Wochen	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
56.	53	m	einige Stunden	Tod nach 5 Tagen	ischämischer Infarkt bei Cerebralsklerose
57.	22	m	2 Tage	Tod nach 2 Tagen	Thrombosierung der A. basilaris nach Schlafentzug, Nikotin- und Alkoholabusus
58.	40	m	6 bis 7 Wochen	überlebend: Gehen an Krü- ken, Essen und Ankleiden ohne Hilfe nach 21 Monaten	Thrombosierung der A. basilaris bei chroni- schem Alkoholabusus
59.	23	m	ca. 6 Monate	Tod nach 11 Monaten	Thrombosierung der A. basilaris bei V. a. Arteriitis
60.	68	m	?	Tod nach 11 Tagen	ischämischer Insult bei Thrombosierung der A. basilaris
61.	44	w	?	Tod nach 3 Tagen	haemorrhagischer Infarkt im Ponsbereich
62.	71	w	?	Tod nach 4 Tagen	ischämischer Infarkt bei Thrombosierung der A. basilaris
63.	66	w	?	Tod nach 14 Tagen	haemorrhagischer Infarkt der Pons

	Alter	Geschlecht	Dauer des kompletten LiS	Überlebend/Entlassungszustand; Zeitraum des Versterbens	Ursache der Erkrankung
64.	67	w	?	überlebend, ohne weitere Angaben, nach 1 Jahr	?
65.	27	w	?	überlebend, ohne weitere Angaben, nach 9 Monaten	?
66.	67	m	?	überlebend: rezid. Schwindelattacken bei "chronischem Verlauf"	?
67.	25	m	ca. 1 Monat	überlebend: geheilt nach 2 Jahren	ischämischer Insult nach Thrombosierung der A. basilaris (dringender V. a. Z. n. SAB)
68.	33	m	3 Tage	überlebend: Tetraspastik, Facialisschwäche, Affektlabilität, kloßige Sprache nach 3 Jahren	Thrombosierung der A. basilaris nach Infektion
69.	59	w	"kurz dauernd"	überlebend: leichte Gangstörung nach 9 Monaten	Thrombosierung der A. basilaris ohne erkennbare Ursache
70.	30	m	2 Monate	Tod nach 2 Monaten	Ponsgliom
71.	63	m	6 Tage	Tod nach 6 Tagen	ischämischer Insult bei Cerebralsklerose

9 BIBLIOGRAPHIE

- 1 Adams, R.D.: Discussion on problems of nomenclature. Cerebral vascular diseases. Second conference held under the auspices of the American Heart Association. Princeton, N.Y. 1957. Hrsg.: Wright and Millikan, New York; Grune and Stratton 1958
- 2 Adams, R.D., Victor, M., Mancall, E.L.: Central pontine myelinosis, Arch. Neurol. Psychiat. 81 (1959), 154-172
- 3 Archer, C.R., Horenstein, S.: Basilar artery occlusion Stroke 8 (1977), 383-390
- 4 Ask-Upmark, E.; Bickerstaff, E.: Vertebral artery occlusion and oral contraceptives. Brit. med. J. 1 (1976) 487-488
- 5 Bauer, G., Gerstenbrand, F., Rumpl, E.: Varieties of the locked-in-syndrome. J. Neurol. 221 (1979), 77-91
- 6 Biemond, A.: Thrombosis of the basilar artery and the vascularisation of the brain stem. Brain 74 (1951), 300-317
- 7 Bohnert, B., Heckl, R.: Basilaristhrombose. Fortschr. Neurol. Psychiat. 46 (1977), 76-81
- 8 Bottinelli, M.D., v. Maslenikov, Medock, J., Purriel, J.A.: The ventral pontine syndrome: a clinical, pathological and 24-hour EEG study. Intern. Congress Series No. 1969, 193
- 9 Brihaye, J., Retif, J., Jeanmart, L., Flament-Durand, J.: Occlusion of the basilar artery in young patients. Acta Neurochirurgica 25 (1971), 225-229
- 10 Brihaye, J., Retif, J., Jeanmart, L.: L'obstruction de l'artère basilaire chez le sujet jeune. Acta Neurochirurgica 24 (1971), 143-156
- 11 Cairns, M., Olfield, R.C., Pennybacker, J.B., Whitteridge, D.: Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the 3rd ventricle. Brain, 64 (1941), 273-290

- 12 Cambier, J., Henin, D., Escourolle, R., Masson, M., Dehen, H., La Garde, P.: Signe du "Bobbing" oculaire. *Revue Neurologique* 130 (1974), 433-444
- 13 Carpenter, D.F., Brubaker, L.H., Powell, R.D., Valsamis, M.P.: Phycomycotic thrombosis of basilar artery. *Neurology* (1968), (Minneap.) 18, 807-812
- 14 Carroll, Mastaglia, F.L.: Locked-in-coma in postinjective polyneuropathy. *Arch. Neurol.* 36 (1979), 46-47
- 15 Castaingne, P., Lhermitte, F., Gautier, J.C. et al.: Arterial occlusions in the vertebrobasilar system. *Brain* 96 (1973), 133-154
- 16 Chase, T., Moretti, L., Prensky, A.: Clinical and electroencephalographic manifestations of vascular lesions of the pons. *Neurology* (Minneap.) 18 (1968), 357-368
- 17 Chatrian, G.E., Lowell, E.W., Shaw, C.M.: EEG pattern resembling wakefulness in unresponsive decerebrate state following traumatic brain stem infarct. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* 16 (1964), 285
- 18 Cherington, M.: Locked-in-syndrome after "Swine Flue" inoculation. *Arch. Neuro.* 34 (1977), 258
- 19 Cherington, M., Stears, J., Hodges, J.: Locked-in-syndrome caused by a tumor. *Neurology* 26 (1976), 180-182
- 20 Cravioto, H., Silberman, J., Feigin, J.: A clinical and pathologic study of akinetic mutism. *Neurology* (Minneap.) 10 (1960), 10-21
- 21 Darrolles, M.: Ramollissement de la protubérance, thrombose du tronc basilaire. *Bull. Soc. Anat.* 50 (1875) 346-350
- 22 Darolles, M.: Ramollissement de la protubérance, thrombose du tronc basilaire. *Progrès médical* 3 (1975) 629-630
- 23 Dehaene, J., Martin, J.J.: 'Locked-in' Syndrome. A clinico-pathological study of two cases. *Eur. Neurol.* 14 (1976), 81-89

- 24 Denny-Brown, D.: The basal ganglia and their relation to disorders of movement. London: Oxford University Press, 1962
- 25 Denny-Brown, D.: Basilar artery syndromes. Bull. New England M. Center 15 (1953) 53-60
- 26 Elkington, J.St.C.: Cerebral vascular disease in the light of modern techniques. Lancet 2 (1958), 275-283
- 27 Fang, H.C.M., Palmer, J.J.: Vascular phenomena involving brainstem structures. Neurology 6 (1956), 402-419
- 28 Feldman, M.M.: Physiological observations in a chronic case of "locked-in" syndrome. Neurology 21 (1971), 459-478
- 29 Fisher, C.M.: Ocular bobbing. Archives of Neurology 11 (1964), 543-546
- 30 Freeman, J., Ellis, W.R., Knox, L.J.: Occlusion of the basilar artery. Neurology 3 (1953), 154-156
- 31 Gauthier, G.: Contribution à l'étude de la thrombose basilaire. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiatr. 91, (1963), 387
- 32 Gower, Textbook of Nervous Diseases. American Edition, 1888
- 33 Gschwend, J.: Gähnen als einziges Verhaltensmuster der Gesicht- und Kiefermuskulatur bei einem Patienten mit Ponsgliom. Fortschr. Neurol. Psychiatr. 45 (1977), 652-655
- 34 Hall, J.H., Karp, H.R.: Acute progressive ventral pontine disease in heroin abuse. Neurology 23 (1973), 6-7
- 35 Halsey, J.H., Ceballos, R., Crosby, E.C.: The supranuclear control of voluntary lateral gaze. Neurology 17 (1967), 928-933
- 36 Halsey, J.H., Downie, A.W.: Decerebrate rigidity with preservation of consciousness. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. 29 (1966), 350-355
- 37 Hansen, J.: Zum Krankheitsbild der Basilaristhrombose. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 177 (1958), 527-545

- 38 Haugstede, H.: Occlusion of basilar artery. *Neurology* 6 (1956), 823-828
- 39 Hawkes, C.H.: "Locked-in" Syndrome: Report of seven cases. *British Medical Journal* 4 (1974), 379-382
- 40 Hawkes, C.H., Bryan-Smyth, L.: The electroencephalogram in the "locked-in" Syndrome. *Neurology* 24 (1974), 1015-1018
- 41 Hayem, M.G.: Sur la thrombose par artériode du tronc basilaire. *Arch. de physiol. norm. et path.* 1 (1868), 270-289
- 42 Jennet, B., Plum, F.: Persistent vegetative state after brain damage. *Lancet* 1 (1972), 734-737
- 43 Kaada, B.R., Harkmark, W., Stokke, O.: Deep coma associated with desynchronisation in EEG. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol* 13 (1961), 785
- 44 Kahn, E.A., Crosley, E.C., Schneider, R.D. et al.: *Correlative Neurosurgery*, Ed. 2., Hrsg.: Charles C. Thomas, IL, Springfield (1969)
- 45 Karp, J.S., Hurtig, H.J.: "Locked-in" State with bilateral midbrain infarcts. *Arch. Neurol.* 30 (1974), 176
- 46 Kemper, T.L., Romanul, F.C.A.: State resembling akinetic mutism in basilar artery occlusion. *Neurology (Minneap.)* 17 (1967), 74
- 47 Klee, A.: Akinetic Mutism: Review of the literature and report of a case.
- 48 Kubik, C., Adams, R.: Occlusion of the basilar artery. A clinical and pathological study. *Brain* 69 (1946), 73-121
- 49 Kühne, D., Götze, P., Lachenmayer, L.: Zum Verschuß der A. basilaris. *Fortschr. Röntgenstr.* 126, 4 (1977), 314-318
- 50 Krayenbühl, H., Yasargil, M.G.: Die Angiographie der Thrombose der Arteria vertebralis. *Schweiz. med. Wschr.* 91 (1961), 1504

- 51 Leyden, E.: Über die Thrombose der Basilar-Arterie. Zeitschrift für klinische Medizin 5 (1882) 165-185
- 52 Loeb, L., Poggio, G.: Electroencephalograms in a case with ponto-mesencephalic haemorrhage. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. 10 (1958) 589-606
- 53 Loop, J.W., White, L.E., Shaw, C.M.: Traumatic occlusion of the basilar artery within a clivus fracture. Radiology 83 (1964), 36
- 54 Lovenz, R., Vogelsang, H.G.: Thrombose der Arteria basilaris nach chiropraktischen Manipulationen an der Halswirbelsäule. Dtsch. med. Wschr. 97 (1972), 36-42
- 55 Lundervold, A., Hauge, T., Löken, A.C.: Unusual EEG in uncounscious patient with brain stem atrophy. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. 8 (1956), 665
- 56 Markand, O.N.: Electroencephalogram in "locked-in" Syndrome. Electroencephalography and Clinical Neurophysiology 40 (1976), 529-534
- 57 Markand, O.N., Dyken, M.L.: Sleep abnormalities in patients with brain stem lesions. Neurology 26 (1976), 769-776
- 59 Marks, R.L., Freed, M.M.: Nonpenetrating injuries of the neck and cerebrovascular accident. Arch. Neurol. (Chic.) 28 (1973), 412-414
- 59 Melamed, E., Abraham, F.A., Lavy, S.: Coetical blindness as a manifestation of basilar artery occlusion. Eur. Neurol. 11 (1974), 22-29
- 60 Meyer, J.S., Denny-Brown, D.: The cerebral collateral circulation. Neurology 7 (1957), 447
- 61 Meyer, J.S., Sheehan, S., Bauer, R.B.: Arteriographic study of cerebrovascular disease in man. A.M.A. Arch. Neurol. 2 (1960), 27-45
- 62 Mikkelsen, A.B., Tolstrup, M.: The "locked-in" syndrome. Ugeskr. Laeg. 137 (1975), 737-739

- 63 Millikan, C., Siekert, P.: Studies in cerebrovascular disease I
Proc. Staff. Mut. Mayo, Clin. 30, (1955), 61-68
- 64 Millikan, C., Siekert, P.: Studies in cerebrovascular disease
IV, Proc. Staff. Mut. Mayo, Clin. 30 (1955), 186-191
- 65 Moscow, N.P., Newton, T.M.: Angiographic implications in
diagnosis and prognosis of basilar artery occlusion. Amer. J.
Roentgenol. 119 (1973), 597
- 66 Nagler, W.: Vertebral artery obstruction by hyperextension of
the neck: report of three cases. Arch. Phys. Med. Rehab-
bil. 54 (1973), 237-240
- 67 Nordgren, R.E., Markesbery, W.R., Fukuda, K, Reeves, A.
G.: Seven cases of cerebromedullospinal disconnection: The
"locked-in" syndrome. Neurology 21 (1971), 1140-1148
- 68 Penfield, W., Jaspers, H.: Epilepsy and the functional ana-
tomy of the human brain. Hrsg.: Little, Brown, Boston 1954,
p. 475
- 69 Plum, F., Alvord, C.E.: Apneustic breathing in man. Arch.
Neurol. (Chic.) 10 (1964), 101-112
- 70 Plum, F., Posner, J.B.: The diagnosis of stupor and coma.
F.A. Davis Compagny, Philadelphia (1966)
- 71 Plum, F., Swanson, A.G.: Abnormalities in the central regu-
lation of respiration in acute and convalescent poliomyelitis.
Arch. Neurol. Psychiatr. (Chic.) 80 (1958), 267-285
- 72 Poeck, K.: Neurologie. Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-
New York 1978
- 73 Poeck, K.: Bemerkenswerte Symptomkombination bei Basilaris-
thrombose. Nervenarzt 29 (1958), 317
- 74 Reuther, R., Dorndorf, W.: Neutrales Pons-Syndrom bei Ver-
schluß der A. basilaris. Nervenarzt 44 (1973), 491-494
- 75 Schechter, M.M., Zingesser, L.M.: The radiology of the basi-
lar thrombosis. Radiology 85 (1965), 23

- 76 Shafey, S., Scheinbaum, A.F., Scheinberg, P., Reinmuth, O.M.: The ventral pontine syndrome. *Trans. Amer. Neurol. Ass* 93 (1969), 21-24
- 77 Sithts, W.P.: Interaction of the basilar artery in a fracture of the clivus. *J. Neurosurg.* 28 (1968), 588
- 78 Skultery, M.F.: *Arch. Neurol.* 19 (1968), 1
- 79 Cédrenne, C., Hécaen, H. et Sow: Un cas de thrombose post-traumatique du tronc basilaire avec examen anatomique. *Revue Neurologique* 105 (1961), 70-76
- 80 Westmoreland, B.F., Klass, D.W., Sharbrough, F.W., Reagan, Th.J.: Alpha-coma. *Arch. Neurol.* 32 (1975), 713-718
- 81 Wilkus, R.J., Harvey, F., Ojemann, L.M. et al.: Electroencephalogram and sensory evoked potentials: Findings in an unresponsive patient with pontine infarct. *Arch. Neurol.* 24 (1971), 538-544
- 82 Williams, D., Wilson, T.G.: The diagnosis of the major and minor syndromes of basilar insufficiency. *Brain* 85 (1962), 741-774

LEBENS LAUF

Geboren am 15. Juli 1949 in Büdelsdorf bei Rendsburg als Tochter von Wilhelm Gritzka und seiner Ehefrau Anneliese.

Dort Besuch der Volksschule und des Gymnasiums; Abitur 1968.

Ab 1969 Studium der Psychologie an der Christian-Albrecht-Universität, Kiel; Beendigung des Studiums 1975 mit dem Diplom in Psychologie.

Von 1975 bis 1982 Studium der Human-Medizin an der Universität München; Abschluß mit dem III. Staatsexamen im Mai 1982.

Seit August 1982 Tätigkeit als Assistenzarzt in der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses in Mainburg unter der Leitung von Chefarzt Dr. Rossmann.

Verheiratet seit 1976.

